

DAVIDSON'S
Principles and Practice of Medicine

الأمـراض العصبيـة

(ديفيدسون)

ترجمة و إعداد

د. عمـاد محـمد زوكـار

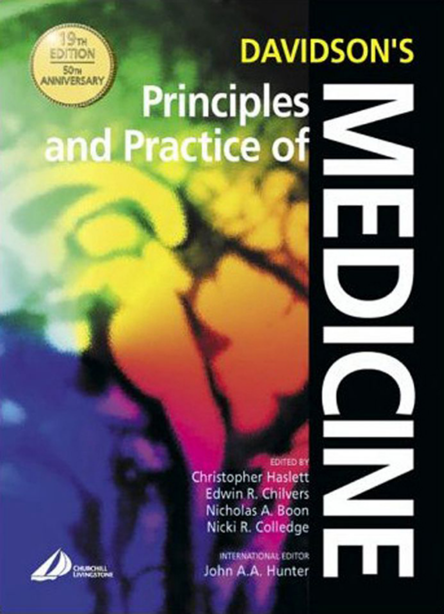
هيئة التحرير :

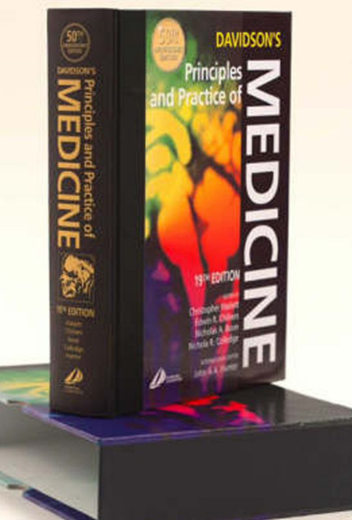
د. محمود طلوزي رئيـس القسم الطبي

أ. زيـاد الخطيب رئيس قسم الترجمة

الطبعة العربية الأولى 2005

دار القدس للعلوم


19TH
EDITION
50TH
ANNIVERSARY
DAVIDSON'S
Principles
and Practice of
MEDICINE
EDITED BY
Christopher Haslett
Edwin R. Chilvers
Nicholas A. Boon
Nicki R. Colledge
INTERNATIONAL EDITOR
John A.A. Hunter
CHURCHILL
LIVINGSTONE



DAVIDSON'S
Principles and Practice of
MEDICINE
19TH EDITION
DAVIDSON'S
Principles and Practice of
MEDICINE
19TH EDITION

Davidson's
Principles and Practice of Medicine

19th Edition

ديفيدسون
مبادئ وممارسات الطب الباطني
النسخة العربية

By: Dr. W!SS



الأمراض العصبية

(ديفيدسون)

ترجمة و إعداد

د. عماد محمد زوكار

دار القدس للعلوم الطبعة العربية الأولى 2005

دار القدس للعلوم

لِلطِّبَاعَةِ وَالنَّشْرِ وَالتَّوْزِيعِ

دمشق - يرموك - هاتف: ٦٣٤٥٣٩١

فاكس: ٦٣٤٦٢٣٠ - ص.ب: ٢٩١٣٠

www.dar-alquds.com

مقدمة الناشر

بسم الله الرحمن الرحيم

الحمد لله رب العالمين وأفضل الصلاة وأتم التسليم على سيدنا محمد وعلى آله وأصحابه أجمعين وبعد:

فإننا إذ نهنئ أنفسنا على الثقة الغالية التي منحها لنا قراؤنا الأعزاء وانطلاقاً من حرصنا على تقديم الجديد والمفيد في ميادين العلوم الطبية يسرنا أن نقدم للزملاء الأطباء والأخوة طلاب الطب هذا المرجع القيم في الأمراض الباطنة (ديفيدسون) وقد جاء اختيارنا له لما يتمتع به من سمعة طيبة وتناسق في معلوماته.

وقد عملنا على تجزئة الكتاب إلى فصول نقدمها تباعاً ثم نقوم بجمعها بمجلد واحد كما فعلنا في كتاب النلسون.

والشكر الجزيل لكل من ساهم في إنجاز هذا العمل راجين من الله عز وجل أن يوفقنا دائماً في ا ختيار الأفضل لرفد مكتبتنا الطبية العربية بكل ما هو قيم.

والله من وراء القصد

د. محمود طلوزي
رئيس القسم الطبي
والمدير العام لدار القدس للعلوم



الأمـراض العصبيـة

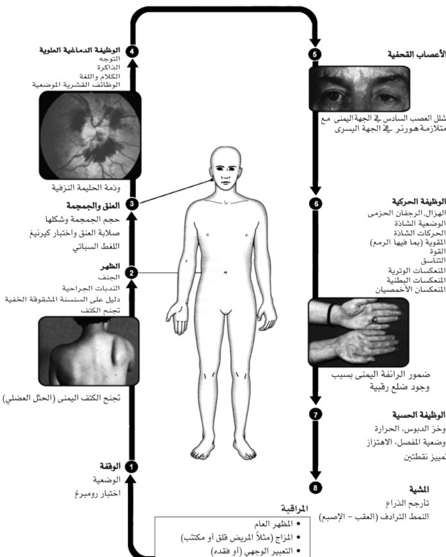
NEUROLOGICAL DISEASE

المحتويات



الفحص السريري للجهاز العصبي

CLINICAL EXAMINATION OF THE NERVOUS SYSTEM



①+⑧ فحص المشية والوضعية.

الخطوة	الإجراء	الشذوذ	المرض
1	فحص الوضعية. المقوية المحورية. الاندفاع الخلفي/ الاندفاع الأمامي.	الانحناء. زيادة مقوية المحور. عدم ثبات الوضعية.	الباركنسونية. الباركنسونية (متلازمة باركنسون الإضافية). الباركنسونية.
2	فحص الذراعين أثناء المشي.	نقص تأرجح الذراعين.	الباركنسونية، آفة في العصبون المحرك العلوي.
3	فحص المشي العادي.	ديرورة الطرف Circumduction (تتحرك الرجل المتصلبة باتجاه الخارج بطريقة دائرية).	آفة في العصبون المحرك العلوي.
		ضرب الأرض Slapping بسبب هبوط القدم.	آفة في العصبون المحرك السفلي.
		خطوات قصيرة على قاعدة ضيقة.	الباركنسونية.
		خطوات قصيرة على قاعدة واسعة (المشية صغيرة الخطوات، المشية المغناطيسية).	آفة في الفص الجبهي.
		خطوات غير منتظمة على قاعدة واسعة.	آفة مخيخية.
		المشية عالية الخطو.	آفة في العمود الظهري/ اعتلال عصبي حسي.
4	فحص المشية الترادفية.	عدم القدرة على القيام بذلك.	آفة مخيخية، آفة في العمود الظهري.
5	إجراء اختبار رومبرغ.	يسقط المريض عند إغلاق العينين.	فقد حس وضعية المفصل في الكاحلين.

⑤ فحص الأعصاب القحفية.

العصب	الاسم	الاختبارات
I	الشمي.	اسأل المريض.
II	البصري.	حدة الإبصار. الساحات البصرية. اختبار الضوء المتأرجح لكشف الخلل الحدقي الوارد النسبي. تنظير العين.
III	المحرك العيني.	حركات العين. حركة الجفن. حجم الحدقة، التناظر، الارتكاسات.
IV	البكري.	حركات العين.
V	مثلث التوائم.	الإحساس في الوجه. منعكس القرنية. حركات الفك (ينحرف إلى جهة الآفة).
VI	المبعد.	حركات العين.
VII	الوجهي.	حركات وتناظر الوجه. اسأل المريض عن الذوق.
VIII	الدهليزي القوقعي.	السمع (اهمس في كل أذن). اختبارات الشوكة الرنانة (رينيه وويبر). ابحث عن الرأرأة.
IX	البلعومي اللساني.	منعكس التهوع gag (حسي).
X	المبهم.	ارتفاع الحنك (انحراف اللهاة إلى الجهة المعاكسة لجهة الآفة). منعكس التهوع (حركي). السعال (السعال البقري).
XI	اللاحق.	ابحث عن الهزال. رفع الكتفين. تدوير الرأس إلى اليمين واليسار.
XII	تحت اللساني.	ابحث عن الهزال/ الرجفان الحزمي. إبراز اللسان (ينحرف إلى جهة الآفة).

⑥ أرقام جذور المنعكسات الوترية:*

المنعكس	رقم الجذر
الطرف العلوي:	
نفضة ذات الرأسين.	C5
نفضة الكابّة.	C6
نفضة ثلاثية الرؤوس.	C7
نفضة الإصبع.	C8
الطرف السفلي:	
نفضة الركبة.	L4
نفضة الكاحل.	S1

* تم التبسيط لسهولة المراجعة.

شلل العصب القحفي 12 الأيمن. لاحظ الهزال في الجانب الأيمن من اللسان.

يشكل الدماغ والحبل الشوكي والأعصاب المحيطية عضواً مسؤولاً عن إدراك المحيط وسلوك الشخص ضمنه والمحافظة على البيئة الداخلية للجسم بحالة استعداد لهذا السلوك. يستشير حوالي 10٪ من السكان في المملكة المتحدة طبيبهم الخاص سنوياً بسبب الشكوى من عرض عصبي، في حين تشكل الاضطرابات العصبية حوالي 20٪ من حالات القبول الطبية الحادة في المشافي، كما تشكل نسبة كبيرة من العجز الجسدي المزمن. لا تترافق الأعراض العصبية غالباً مع المرض ولهذا لابد من وجود مهارة سريرية معتبرة للتفريق بين المرضى المصابين بمرض هام والمرضى الذين يحتاجون إلى تطمين ودي.

إن القصة المرضية لنموذج الأعراض العصبية المتظاهرة المأخوذة بعناية يجب أن تقترح لائحة قصيرة بالتشاخيص المحتملة والتي يمكن اختبارها بعد ذلك أثناء الفحص السريري. إن معرفة تشريح وفيزيولوجيا الجهاز العصبي تساعد أثناء الفحص السريري على تحديد مكان الآفة، وغالباً ما يتم اقتراح المرض المستبطن من خلال السير الزمني للأعراض والسياق الوبائي. إن الاستقصاءات المعقدة بشكل متزايد خاصة التصوير متوافرة ويمكن أن تؤكد التشخيص السريري.

يحتاج الطبيب حالما يتم كشف الآفة (أو الخلل) العصبية إلى تقييم تأثير هذه الآفة على فعالية المريض (العجز Disability)، وكيف يؤثر ذلك بدوره على حياة المريض (الإعاقة Handicap). ويمكن حتى في الحالات التي لا نستطيع فيها الوصول إلى الشفاء التام عمل الكثير لتحسين العجز عن طريق التصحيح الدوائي للفيزيولوجيا المرضية وعبر إعادة التأهيل Rehabilitation.

قضايا عند الأشخاص المسنين:

الفحص العصبي.

- إن تقييم مقوية الطرف صعب غالباً عند الأشخاص المسنين بسبب:
  - زيادة صعوبة استرخاء الأطراف.
  - المرض المفصلي المرافق.
- قد يكون المنعكس الكاحلي غائباً في الجهتين دون أن يكون لذلك أهمية تشخيصية.
- قد يكون تقييم المشية أكثر صعوبة بسبب:
  - المرض الهيكلي العضلي المرافق.
  - الأمراض العصبية الموجودة سابقاً (مثل المرض الوعائي المخي).
- إن فحص الحس قد يكون صعباً خاصة عند وجود ضعف معرفي.
- قد يكون حس الاهتزاز في الطرفين السفليين ناقصاً عند المسنين دون أن يكون لذلك أهمية تشخيصية.

التشريح الوظيفي والفيزيولوجيا والاستقصاءات
FUNCTIONAL ANATOMY, PHYSIOLOGY AND INVESTIGATIONS

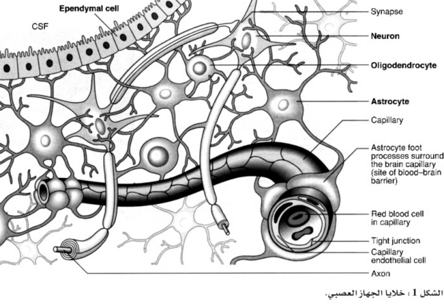
ANATOMY AND PHYSIOLOGY التشريح والفيزيولوجيا

I. خلايا الجهاز العصبي CELLS OF THE NERVOUS SYSTEM:

يشتمل الجهاز العصبي على مجموعة متنوعة من العصبونات إضافة إلى أوعية دموية متخصصة والخلايا البطانية العصبية Ependymal Cells التي تبطن البطينات الدماغية والخلايا الدبقية Glial Cells التي يوجد منها ثلاثة أنواع. تشكل الخلايا النجمية Astrocytes الهيكل البنيوي للعصبونات وهي تضبط بيئتهم الكيماوية الحيوية. وتكون النواتئ القدمية للخلية النجمية على تماس مباشر مع الأوعية الدموية لتشكل الحاجز الدموي الدماغي Blood Brain Barrier (انظر الشكل 1). أما الخلايا قليلة التغصنات Oligodendrocytes فهي مسؤولة عن تشكيل وصيانة غمد الميالين (النخاعين) الذي يحيط بالمحاور العصبية ويعتبر ضرورياً للنقل السريع لجهد العمل Action Potentials عن طريق التوصيل القفزي Saltatory Conduction. إن الخلايا الدبقية Microglia هي بالعات وحيدة النوى مشتقة من الدم.

II. تولد وانتقال الدفعة العصبية:
THE GENERATION AND TRANSMISSION OF THE NERVOUS IMPULSE:

يعتمد عمل الجهاز العصبي على عمليتين فيزيولوجيتين هما توليد جهد العمل مع نقله نزولاً عبر المحاور العصبية Axons والنقل المشبكي Synaptic Transmission لهذه الدفعات Impulses بين العصبونات و/أو الخلايا العضلية. تعتمد هاتان العمليتان على المحافظة على المدروج Gradient الكهربي الكيماوي عبر أغشية خلية العصبون وهذا أمر يحتاج للطاقة، وتحدث التغييرات في هذا المدروج عن طريق أقنية أيونية متخصصة في الغشاء. يتضمن النقل المشبكي تحرر جزيئات الناقل العصبي من العصبون وارتباطها مع مستقبلات نوعية على غشاء الخلية المستقبلة. وهذه الجزيئات إما أن تبدل جهد Potential غشاء الخلية عن طريق تأثيرها على نفوذية Permeability قناة الأيون أو تبدل وظيفته الاستقلابية (انظر الشكل 2). هناك ما يزيد على 20 ناقلاً عصبياً مختلفاً يعرف أنها تعمل على أماكن مختلفة من الجهاز العصبي وكلها قابلة بشكل فعال للتداول Manipulation الدوائي (انظر الجدول 1).

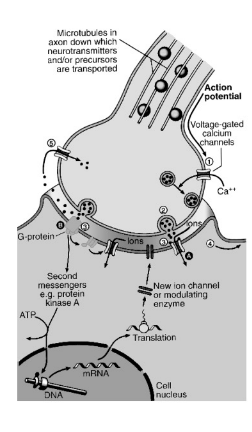


الشكل 1 : خلايا الجهاز العصبي.

الجدول 1: النواقل العصبية.

الناقل العصبي	التأثير	الصلة السريرية	الدوائيات
الأستيل كولين:	استثاري.	داء ألزهايمر. الوهن العضلي الوبيل. داء باركنسون. رقص هنتينغتون. داء الحركة. السيطرة على المثانة. الإقياء.	دونيبيزيل، ريفاستيغمين. مثبطات الأستيل كولين أستراز. مضادات الفعل الكوليني.
النور أدرينالين/الأدرينالين:		الشقيقة. اضطرابات المزاج. السيطرة على الجهاز القلبي الوعائي. السيطرة على المثانة. الشهية. اضطرابات النوم.	مناهضات المستقبلة الأدرينالية-ألفا (محصرات ألفا). الكلونيدين. مضادات الاكتئاب. الديكسامفيتامين. مناهضات المستقبلة الأدرينالية-بيتا (محصرات بيتا).

الناقل العصبي	التأثير	الصلة السريرية	الدوائيات
الغلوتامات أسبارتات:	استثاري.	الإقفار المخي. الصرع. الذاكرة. الأمراض التنكسية (مرض العصبون المحرك).	اللاموتريجين. الريلوزول. التوبيرامات.
الدوبامين:	استثاري.	داء باركنسون. الفصام. الإقياء.	الليفودوبا. ناهضات الدوبامين. المهدئات الرئيسية. الميتوكلوبراميد.
5-هيدروكسي تربتامين (5-HT السيروتونين):	استثاري.	الشقيقة. الاكتئاب. الألم. النوم.	البيزوتيفين، السوماتربتان. مضادات الاكتئاب.
غاما-أمينوبوتيريك أسيد (GABA) الغليسين:	تثبيطي.	الصرع. الشناج.	الفينوباربيتال. مضادات الاختلاج. البنزوديازيبينات. الباكلوفين.
الهستامين:	تثبيطي.	غير مؤكدة.	
الببتيدات العصبية: الفازوبريسين. الهرمون الموجه لقشر الكظر (ACTH). الهرمون المنبه للخلية الميلانينية (MSH). المادة P. الببتيدات الأفيونية (أكثر من 20 مادة). الإندورفينات. الإنكيفالينات. الدينورفينات.	استثاري وتثبيطي.	الذاكرة غير مؤكدة. الألم.	المورفين.
البورينات: ثلاثي فوسفات الأدينوزين/ ثنائي فوسفات الأدينوزين(ATP/ADP). أحادي فوسفات الأدينوزين(AMP). الأدينوزين.	استثاري ومعدل للنقل العصبي.	غير مؤكدة.	
أوكسيد النتريك:	تعديل النقل العصبي.	الذاكرة. نقص التروية المخية.	



الشكل 2: النقل العصبي والنواقل العصبية.

(1) يقوم جهد العمل الواصل إلى نهاية العصب بإزالة استقطاب الغشاء وهذا يفتح أقنية الكالسيوم ذات البوابة الفولتاجية **Voltage-Gated Calcium Channels** (وهي صنف من أقنية الأيون التي تفتح وتغلق استجابة للتغير في الجهد الكهربائي عبر الغشاء البلازمي للخلية). (2) يؤدي دخول الكالسيوم إلى اندماج الحويصلات المشبكية الحاوية على النواقل العصبية مع الغشاء قبل المشبكي وتحرر الناقل العصبي عبر الفلح المشبكي. (3) يرتبط الناقل العصبي مع المستقبلات على الغشاء ما بعد المشبك من أجل: (A) فتح أقنية الأيونات ذات البوابة اللجينية **Ligand-Gated Ion Channels** والتي تؤدي عن طريق السماح بدخول الأيون إلى زوال استقطاب الغشاء والبدء بجهد العمل، (4)، أو (B) يرتبط مع المستقبلات الاستقلابية المنبهة **Metabotrophic** التي تفعل أنزيماً مستفعلاً (مثل الأدنيل سيكلاز) وهكذا تعدل الانتساخ الجيني عن طريق نظام المرسال الثانوي داخل الخلية مما يؤدي إلى تغييرات في اصطناع أقنية الأيون أو الأنزيمات المعدّلة. (5) يتم التقاط النواقل العصبية إلى الغشاء قبل المشبكي و/ أو استقلابها.

تتصل أجسام الخلايا العصبونية عن طريق المشابك Synapses مع أعداد كبيرة من العصبونات الأخرى. ولهذا السبب فإن كل عصبون يعمل كمعالج صغير Microprocessor وهو يتفاعل مع التأثيرات الواردة إليه عن طريق تغيير جهد غشاء خليته مما يجعله أكثر أو أقل استعداداً لتفريغ الدفعة Impulse عبر محوره (أو محاوره العصبية). إن نهايات العصبون المتشابكة تكون أيضاً خاضعة للتنظيم عن طريق أماكن المستقبلات على غشائها ما قبل المشبك Pre-Synaptic Membrane التي تعدل تحرر الناقل عبر الفلح المشبكي. إن تأثير بعض النواقل العصبية هو إحداث تعديل طويل الأمد على العمل الاستقلابي أو على التعبير الجيني Gene Expression أكثر من كونه مجرد تغيير في جهد الغشاء. وهذا التأثير يشكل على الأرجح الأساس لعمليات أكثر تعقيداً في المعرفة Cognition مثل الذاكرة طويلة الأمد.

III. الأقسام التشريحية الرئيسية للجهاز العصبي: (أنظر الشكل 3).
MAJOR ANATOMICAL DIVISIONS OF THE NERVOUS SYSTEM

A. نصفا الكرة المخية Cerebral Hemispheres:

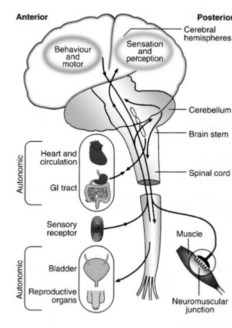
يشكل القشر المخي أعلى مستوى من الوظيفة العصبية ويتكون من النصف الأمامي الذي يتعامل مع الوظائف التنفيذية (العمل) والنصف الخلفي الذي ينظم إدراك المحيط (الاستقبال والفهم) وهناك مجموعة من الخلايا تتوضع في أعماق نصفي الكرة المخية تتعامل مع ضبط الحركة (العقد القاعدية) والاهتمام المناسب بالاستقبال الحسي (المهاد Thalamus) والانفعال والذاكرة (الجهاز الحوفي Limbic System) والسيطرة على وظائف الجسم الداخلية (الوطاء Hypothalamus). تحتوي البطينات الدماغية على الضفيرة المشيمية التي تنتج السائل الدماغي الشوكي الذي يوسِّد الدماغ ضمن القحف. يغادر السائل الدماغي الشوكي البطين الرابع عبر ثقب في جذع الدماغي حيث يدور حول الحبل الشوكي وفوق سطح الدماغ وهناك يعاد امتصاصه إلى الجهاز الوريدي الدماغي (انظر الشكل 56).

B. جذع الدماغ The Brain Stem:

يحتوي جذع الدماغ على كل السبل الحركية والحسية التي تدخل وتغادر نصفي الكرة المخية كما أنه يُؤوي نوى الأعصاب القحفية وتجمعات العصبونات الهامة الأخرى، وهذه تساهم في ضبط حركات العين المتقارنة والمحافظة على التوازن والتحكم القلبي التنفسي والمحافظة على الاستيقاظ.

C. الحبل الشوكي The Spinal Cord:

لايحتوي الحبل الشوكي فقط على الألياف الصادرة والواردة التي تكون مرتبة ضمن حزم متميزة وظيفياً بل يوجد أيضاً في المادة الرمادية تجمعات من الخلايا مسؤولة عن المنعكسات الحركية ذات الأمر السفلي Lower-Order إضافة إلى المعالجة Processing الأولية للمعلومات الحسية بما فيها الألم.



الشكل 3: المكونات التشريحية الرئيسية للجهاز العصبي.

D. الجهاز العصبي المحيطي:

تتوضع أجسام الخلايا الحسية للأعصاب المحيطية في عقد الجذور الظهرية داخل ثقب المخارج الشوكية Spinal Exit Foramina في حين تطوق النهايات البعيدة لعصبوناتها بنهايات متخصصة متنوعة لتحويل المنبهات الخارجية إلى دفعات عصبية. تتوضع أجسام الخلية الحركية في القرون الأمامية للحبل الشوكي، وإن العصبونات المحركة تبدأ تقلص العضلة عن طريق تحرير الأستيل كولين عبر الوصل العضلي العصبي مع التغير الناجم في كمون الصفيحة الانتهائية للعضلة. ولزيادة سرعة نقل الدفعة فإن محاور الأعصاب المحيطية تطوق بدرجات مختلفة بغمد الميالين المكون من أغشية خلايا شوان الملفوفة.

E. الجهاز المستقل The Autonomic System:

تتم السيطرة العصبية غير الواعية على فيزيولوجية الجسم بواسطة الجهاز المستقل الذي يعصب الجهازين التنفسي والقلبي الوعائي والعضلات الملساء في السبيل المعدي المعوي والغدد في كل الجسم. يتم التحكم بالجهاز المستقل مركزياً بواسطة أنظمة معدلة منتشرة في جذع الدماغ والجهاز الحوفي والفصين الجبهيين، وهي تهتم بحالة اليقظة والاستجابات السلوكية القاعدية تجاه الخطر. يقسم نتاج الجهاز المستقل وظيفياً ودوائياً إلى قسمين هما الجهاز الودي والجهاز اللاودي.

استقصاء المرض العصبي
INVESTIGATION OF NEUROLOGICAL DISEASE

I. اختبارات الوظيفة (الفيزيولوجيا العصبية السريرية):
TESTS OF FUNCTION (CLINICAL NEUROPHYSIOLOGY):

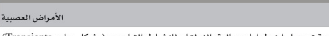
عند استقصاء المرض العصبي فإن اختبارات الوظيفة ذات تطبيقات أكثر تقييداً نوعاً ما مقارنة مع اختبارات البنية (أي التصوير). ومع ذلك فإن تسجيل النشاط الكهربائي فوق الدماغ وتقييم وظيفة العصب والعضلة أمور أساسية في حالات معينة. إن الاختبارات الرئيسية هي مخطط كهربية الدماغ EEG والكمونات المثارة (EPs) Evoked Potentials ودراسات توصيل العصب/ مخطط كهربية العضل (NCS/ EMG).

A. مخطط كهربية الدماغ Electroencephalography:

يمكن تحري النشاط الكهربائي الذي ينشأ في قشر الدماغ باستخدام مسارٍ كهربائية توضع على الفروة رغم التقدير بأن ذلك يتحرى 0.1–1٪ فقط من نشاط الدماغ الكهربي في أي وقت. إن مجموعة من المساري الكهربائية تعطي معلومات فراغية. يمكن تحري أشكال الموجة النظمية ويتم تمييزها عن بعضها بتواترها. عندما تغلق العينان فإن أكثر التواترات وضوحاً فوق القشر القذالي هو 7–13/ الثانية ويعرف هذا بنظم ألفا وهو يختفي عند فتح العينين. أما باقي حزم التواترات المشاهدة فوق الأجزاء المختلفة من الدماغ في الحالات المختلفة فهي النظم بيتا (أسرع من 13/ الثانية) ونظم ثيتا Theta (4–6/ الثانية) ونظم دلتا (أبطأ من 4/ الثانية). تكون التواترات الأخفض مسيطرة عند الصغار جداً وأثناء النوم.

تؤدي الأمراض المختلفة إلى شذوذات في EEG وهذه الشذوذات قد تكون مستمرة أو نوبية، بؤرية أو منتشرة. تشمل الأمثلة عن الشذوذات المستمرة الزيادة الشاملة في التواترات السريعة (بيتا) المشاهدة عند استخدام الأدوية المهدئة Sedating (مثل البنزوديازيبينات) أو البطء الواضح المشاهد فوق الآفات البنيوية مثل الورم أو الاحتشاء ومع استخدام وسائل التصوير العصبي الحديثة فإن الـEEG قد فقد استخدامه في الآفات الموضعية ماعدا في تدبير الصرع (انظر لاحقاً، وانظر الشكل 4)، ومع ذلك فمازال مفيداً في تدبير المرضى الذين لديهم اضطراب الوعي أو اضطرابات النوم، كذلك في تشخيص الأمراض المخية مثل التهاب المخ، وفي حالات معينة من الخرف Dementias (مثل داء كريتزفيلد-جاكوب).

إن أهم استخدام للـEEG هو في تدبير الصرع، ومع ذلك فإنه يجب التأكيد أنه في حالات نادرة فقط يعطي الـEEG دليلاً واضحاً على الصرع ولهذا السبب لا يعتبر الـEEG مفيداً كاختبار تشخيصي على وجود الصرع. ويستخدم بشكل شائع لتمييز نوع الصرع الموجود ولتحديد وجود بؤرة صرعية خاصة إذا كان يعتزم إجراء الجراحة للصرع.



يمكن أثناء النوبة الصرعية تسجيل اضطرابات عالية الفولتاج للنشاط القاعدي (بشكل عابر Transients) ويمكن لهذه الاضطرابات أن تكون معممة كما هو الحال في صرع الغيبة Absence Epilepsy في الطفولة (الصرع الصغير Petit mal) الذي يأخذ شكل شوكة وموجة بتواتر 3 دورات/ الثانية، أو أن تكون أكثر بؤرية كما هو الحال في أشكال الصرع الجزئي (انظر الشكل 4). ولكن من غير الشائع تسجيل الاختلاج نفسه ما عدا في حالة صرع الغيبة في الطفولة. ومع ذلك فإنه من الممكن غالباً تحري شذوذات صرعية الشكل بين النوب على شكل شوكات Spikes وأمواج حادة Sharp Waves وهذا يدعم التشخيص السريري. يتعزز احتمال كشف هذه الشذوذات بفرط التهوية والضوء الوامض Photic Flicker والنوم وبعض الأدوية. لاحظ أنه رغم ذلك فإن حوالي 50٪ من المرضى المصابين بصرع مثبت سوف يكون لديهم الـEEG الروتيني طبيعي وبالعكس فإن وجود مظاهر تشاهد غالباً مترافقة مع الصرع لا تثبت التشخيص بحد ذاتها (رغم أن معدل الإيجابية الكاذبة للمظاهر صرعية الشكل الواضحة أقل من 1/1000).

من الممكن تعزيز المعلومات الواردة من عدة وسائل. على سبيل المثال يمكن إطالة جلسة التسجيل الاعتيادية ذات الثلاثين دقيقة لتصبح 24 ساعة باستخدام شريط مسجل خفيف الوزن. وإن إضافة معلومات الفيديو إلى الـEEG يسمح بمقارنة السلوك مع النشاط الدماغي، ويمكن في حالات خاصة وضع المساري الكهربائية جراحياً (مثلاً عن طريق الفتحة البيضوية) وذلك للتسجيل من السطح الصدغي السفلي.

A

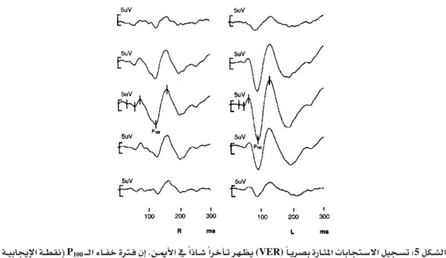
B

Secondary generalised seizure

الشكل 4: مخططات كهربية الدماغ في الصرع.

A. تفريغ صرعي معمم أولي.

B. أمواج حادة بؤرية فوق المنطقة الجدارية اليمنى (بين المسريين 7 و 8) مع تفريغ معمم ثانوي.



الشكل 5: تسجيل الاستجابات المثارة بصرياً (VER) يظهر تأخراً شاذاً في الأيمن. إن فترة خفاء الـ P_{100} (نقطة الإيجابية العظمى) هي 90 ملي ثانية في الأيسر و 115 ملي ثانية في الأيمن.

B. الكمونات المثارة Evoked Potentials:

إذا تم تطبيق منبه على العين مثلاً- فإنه يكون مستحيلاً في الحالة الطبيعية تحري استجابة الـEEG الصغيرة المثارة فوق القشر القذالي لأن الإشارة سوف تضيع في ضوضاء الخلفية، ولكن إذا تم التقسيم بشكل متناسب بطريقة إلكترونية لمعطيات الـEEG الناجمة عن منبه مكرر 100-1000 مرة فإن هذه الضوضاء تزال ويمكن تسجيل الكمون المثار وقياس فترة الخفاء Latency (الفترة الزمنية بين بداية المنبه والقيمة الإيجابية العظمى للكمون المثار، P_{100}) والسعة (المدى) Amplitude.

يمكن قياس الكمونات المثارة بعد منبهات بصرية أو سمعية أو حسية جسدية إذا وضعت المساري الكهربائية بشكل مناسب، رغم أن الكمونات المثارة بصرياً هي الأشيع استخداماً بشكل كبير (انظر الشكل 5). تشير شذوذات الكمون المثار إلى وجود أذية في المسلك المناسب إما على شكل تأخر التوصيل (زيادة فترة الخفاء Latency) أو نقص السعة أو كليهما.

ومع تطور التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) فإن استخدام الكمونات المثارة قد أصبح يقتصر على استطبابات متخصصة مثل إعطاء قياس شبه موضوعي Semi-Objective للوظيفة البصرية.

C. دراسات توصيل العصب ومخطط كهربية العضل:

Nerve Conduction Studies and Electromyography:

يمكن باستخدام مسارٍ كهربائية إبرية Needle Electrodes أو سطحية تسجيل جهود العمل من الأعصاب التي تتوضع قريباً من سطح الجلد كذلك من العضلات. فإذا تم تنبيه جذع العصب بجهد كهربائي صغير فإنه من

الممكن تسجيل جهد العمل المركب الناجم (مجموع كل جهود العمل للأعصاب الفردية) حالما ينتقل هذا الجهد على طول العصب. تبلغ سعة جهد العمل المركب السوي 5–30 مكرو فولط ويعتمد ذلك على العصب. إذا كان الجهد المسجل أقل من المتوقع فإن هذا يدل على نقص في العدد الإجمالي للمحاور العصبية العاملة. يمكن قياس أزمان التوصيل المركزي باستخدام التحريض المغناطيسي الكهربائي لجهد العمل في القشر أو الحبل الشوكي عن طريق التطبيق الموضعي لوشائع Coils خاصة.

يمكن أيضاً تسجيل جهود العمل الحركية المركبة (CMAPs) فوق العضلات استجابة لتنبيه العصب الحركي (انظر الشكل 6). وهذه أسهل تسجيلاً لأن العضلات تضخم الاستجابة وتكون السعات النموذجية 1–2 ميلي فولط. ويمكن عن طريق قياس زمن تأخر الاستجابة لتنبيه العصب في نقطتين مختلفتين منه حساب سرعات توصيل العصب (NCVs). ويمكن إجراء ذلك لكل من الأعصاب الحسية والحركية وتبلغ القيم النموذجية 50–60 م/ثانية. إن تباطؤ التوصيل العصبي يقترح زوال ميالين العصب المحيطي الذي قد يكون منتشراً (كما هو الحال في اعتلال الأعصاب المحيطية المزيل للميالين Demyelinating Peripheral Neuropathy) أو بؤرياً (كما هو الحال في حصار التوصيل Conduction أو شلول الضغط).

الشكل 6: اختبارات توصيل العصب الحركي. تسجل مسار كهربائية ثنائية القطب (R) موضوعة على العضلة (العضلة المبعدة لإبهام اليد القصيرة في هذه الحالة) جهد العمل الحركي المركب (CAMP) الناجم عن تنبيه العصب الناصف عند المرفق (S1) وعند الرسغ (S2). تتعلق سعة (مدى) الـCAMP بعدد المحاور العصبية، ويمكن قياس السرعة إذا عرفت المسافة بين المسريين الكهربائيين المنبهين (a). إن فترة الخفاء (L) للموجة F هي قياس زمن التوصيل في العصب قريباً من المرفق (انظر النص). (NCV = سرعة التوصيل العصبي).

إن الاستخدام الرئيسي لدراسات توصيل العصب هو كشف الأذية على الأعصاب المحيطية وتحديد إن كانت الحدثية المرضية بؤرية أو منتشرة وهل الأذية محورية Axonal بشكل رئيسي أو مزيلة للميالين. ومن الممكن أيضاً الحصول على بعض المعلومات حول جذور العصب عن طريق التحليل الأكثر تعقيداً للاستجابات للدفعات التي تنقل في البداية بشكل معاكس للمسيرة Antidromically (أي في الطريق الخاطئ) رجوعاً إلى الحبل الشوكي ومن ثم تعود بشكل سوي المسار Orthodromically (أي الطريق الصحيح) نزولاً إلى النقطة المنبهة (الأمواج F).

يمكن غرس مسار كهربائية إبرية ناعمة بشكل متراكز Concentric داخل بطون العضلات وتسجيل الجهود من وحدات حركية فردية. ومن الممكن تسجيل النشاط الشاذ العفوي الذي ينشأ من العضلات أثناء الراحة مثل الرجفانات fibrillations (علامة على زوال التعصيب Denervation) أو الانفراغات العضلية المقوية. إن الشذوذات في شكل وحجم الكمونات العضلية يمكن أن تساعد في التشخيص التفريقي لزوال التعصيب وأمراض العضلة البنيوية. إن الاعتلالات العضلية التي تنجم عن الشذوذات الاستقلابية (تسبب افتراقاً كهربائياً ميكانيكياً Electromechanical Dissociation وليس زوالاً لبنية الليف) لا تظهر أي تبدلات على مخطط كهربية العضل بالإبرة Needle EMG.

يمكن أيضاً استخدام مخطط كهربية العضل لاستقصاء الوصل العضلي العصبي حيث أن التنبيه المتكرر للعصب بسلسلة من الدفعات الكهربائية بتواتر 3–15/ الثانية لا يؤدي في الحالة الطبيعية إلى انخفاض هام في سعة جهد عمل العضلة الناجم. ولكن يشاهد مثل هذا التناقص في الوهن العضلي الوخيم وهذا يعطينا أحد مظاهر التشخيص الرئيسية. إن تضخيم الاستجابة للتنبيه المتكرر تشاهد في متلازمة الوهن العضلي للامبرت-إيتون Lambert-Eaton رغم أنه يحدث عادة عند التنبيه بتواترات أعلى.

II. التصوير IMAGING:

إن التصوير وسيلة حاسمة لكشف آفات الجهاز العصبي في حالة المرض. وهناك طرق مختلفة تعتمد على استخدام أشعة X (الصور الشعاعية البسيطة، والتصوير المقطعي المحوسب (CT)، وتصوير النخاع وتصوير الأوعية) والرنين المغناطيسي (التصوير بالرنين المغناطيسي MRI أو تصوير الأوعية بالرنين المغناطيسي MRA) وفائق الصوت Ultrasound (تصوير الأوعية الدموية بالدوبلر) والنظائر المشعة (التصوير المقطعي المحوسب بقذف الفوتون الوحيد SPECT، والتصوير المقطعي بقذف البوزيترون- PET). يظهر (الجدول 2) استطبابات وفوائد ومحدوديات كل طريقة من هذه الطرق. ويعتمد اختيار طريقة التصوير على المنطقة من الجهاز العصبي المركزي المراد استقصاؤها.

A. الرأس والحجاج:

يقتصر استخدام الصور الشعاعية البسيطة للجمجمة بشكل كبير على تشخيص الكسور ومرض الجيوب. ونحتاج للـCT أو MRI لتصوير الآفات المرضية داخل الجمجمة. ويعتمد استخدام أي منهما على المعلومات التي يبحث عنها كما يعتمد إلى درجة معينة على مدى سرعة الحاجة للتصوير حيث أن الـCT أسهل توافراً غالباً من الـMRI. يظهر الـCT العظم والكالسيوم بشكل جيد ويبين بسهولة تجمعات الدم، كما يتحرى أيضاً شذوذات الدماغ

والبطينات مثل الضمور والأورام والكيسات والخراجات والآفات الوعائية وموه الرأس. تتحسن الحصيلة التشخيصية غالباً باستخدام وسط تباين (مادة ظليلة) Contrast وريدياً والـCT اللولبي Spiral، ومع ذلك فإن الـCT ذو قدرة محدودة على تصوير الحفرة الخلفية (بسبب الكثافة العظمية المحيطة بها) كما أنه ضعيف في تشخيص شذوذات المادة البيضاء ولا يسمح بإعطاء تحليل تفصيلي للمادة الرمادية.

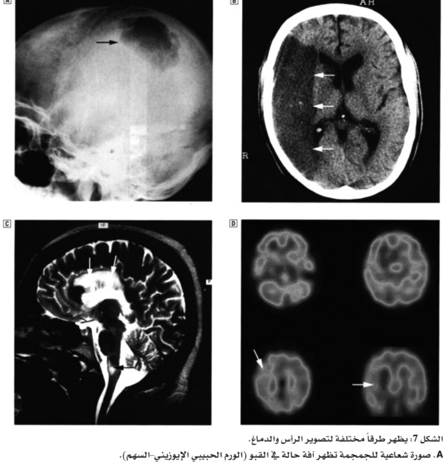
إن التصوير بالرنين المغناطيسي MRI أكثر فائدة في استقصاء أمراض الحفرة الخلفية لأنه لا يتأثر بالعظم المحيط. وهو أكثر حساسية من الـCT في كشف شذوذات المادة البيضاء والرمادية ولهذا السبب فهو أكثر فائدة في استقصاء الحالات الالتهابية مثل التصلب المتعدد وفي استقصاء الصرع. يمكن أيضاً للـMRI أن يعطي معلومات إضافية حول آفات الدماغ البنيوية والتي تكمل المعلومات المتوافرة من الـCT. كذلك يفيد الـMRI في تصوير الحجاجين حيث يمكن استخدام متواليات Sequences تصويرية خاصة لتعوض عن الشحم الحجاجي وبذلك تسمح بإعطاء صور واضحة لعضلات العين الخارجية والعصب العيني وباقي بنيات الحجاج.

إن تفريسات Scans الدماغ بالنظير المشع النظامية ذات فائدة قليلة في تقييم البنية إذا كانت الوسائل التصويرية الأخرى متوافرة. ولكن يمكن تقييم جريان الدم ووظيفة نصفي الكرة المخية باستخدام الـSPECT أو الـPET. يظهر (الشكل 7) أمثلة عن صور دماغية تم تصويرها باستخدام طرق متنوعة.

الجدول 2: الطرق المتوافرة لتصوير الجهاز العصبي.

	المبدأ	التطبيقات	الفوائد	المساوئ	ملاحظات
اشعة X :	إضعاف حزمة من أشعة X بالمواد العاتمة للأشعة (الكالسيوم، المعدن، المواد الظليلة.. الخ).	الصور الشعاعية البسيطة. CT. تصوير الجذور. تصوير النخاع. تصوير الأوعية المتباين.	توافرها بشكل واسع. رخيصة نسبياً. سريعة نسبياً.	الإشعاع المتأين. الارتكاسات للمادة الظليلة. إن تصوير النخاع وتصوير الأوعية من الوسائل الجارحة ولهذا السبب تحمل المخاطر في طياتها.	لاتظهر الصور الشعاعية البسيطة في الأمراض العصبية إلا الكسور أو الأجسام الأجنبية. إن الـCT هو وسيلة الاستقصاء المختارة في حالة الرض والسكتة. لايزال تصوير الأوعية المتباين داخل الشرايين معياراً ذهبياً.
التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI):	يعتمد الرنين المغناطيسى للنسج المختلفة على محتواها من الهيدروجين الحر/ الماء، وتتغير الإشارات بالحركة (مثلاً جريان الدم).	التصوير البنيوى. تصوير الأوعية بالرنين المغناطيسى (MRA). الرنين المغناطيسى الوظيفي. تنظير الطيف بالرنين المغناطيسى.	وصف عالى النوعية للنسيج الرخو. مناظر أفضل للحفرة الخلفية والفصين الصدغيين. لايوجد إشعاع متأين. وسيلة غير جارحة.	غالى الثمن. غير متوافر بشكل واسع بعد. يظهر التصوير الوعائى جريان الدم وليس التشريح. تفريسة غير مريحة/ رهاب الأماكن المغلقة.	استخدام متزايد. ما زال الـMR الوظيفى وتنظير الطيف بالرنين المغناطيسى وسيلتى أبحاث.
فائق الصوت:	إن الأصداء من منبع صوتى عالي التواتر تحدد البنية، تستخدم ظاهرة الدوبلر لقياس سرعة جريان الدم.	الدوبلر. التفريسة المضاعفة.	رخيص. سريع. غير جارح.	يعتمد على الشخص الذى يجرى التصوير. تحديد تشريحى ضعيف.	مفيد كوسيلة للتحرى.
التصوير بالنظير المشع :	ترتبط النظائر الموسومة شعاعية مع البنية (أو البنيات) المرغوبة، أو تستخدم لتقييم جريان الدم النسبي.	تفريسة الدماغ بالنظير المشع. SPECT. PET.	إظهار التشريح الوظيفي داخل الجسم الحي (مثلاً الارتباط اللجيني، جريان الدم).	التمييز الفراغى ضعيف. الإشعاع المتأين. مكلف، خاصة الـPET. غير متوافر بشكل واسع.	إن التفريس بالنظائر المشعة مهجور الآن. يعتبر الـSPECT والـPET بشكل كبير من وسائل الأبحاث.

CT: التصوير المقطعي المحوسب، MR: الرنين المغناطيسي، PET: التصوير المقطعي بقذف البوزيترون، SPECT: التصوير المقطعي المحوسب بقذف الفوتون الوحيد.



الشكل 7: يظهر طرقاً مختلفة لتصوير الرأس والدماغ.

A. صورة شعاعية للجمجمة تظهر آفة حالة في القبو (الورم الحبيبي الإيوزيني-السهم).

B. صورة مقطعية محوسبة تظهر احتشاءً كاملاً للشريان المخي المتوسط (الأسهم).

C. تصوير بالرنين المغناطيسي يظهر مناطق واسعة عالية الإشارة في التصلب المتعدد (الأسهم).

D. صورة بواسطة الـSPECT بعد احتشاء النواة المذنبة تظهر نقص إرواء نسبي في القشر المخي الأيمن المغطي (الأسهم).

B. العنق Neck:

إن الصور الشعاعية البسيطة للعنق مفيدة في استقصاء الأذية البنيوية على الفقرات مثل الأذيات الناجمة عن الرض أو الأذية الالتهابية (مثل التهاب المفاصل الروماتويدي). كذلك يمكن أن تزود بمعلومات ضمنية عن داء القرص بين الفقرات لكنها لا تعطي معلومات مفصلة حول الحبل الرقبي أو الجذر العصبية التي تحتاج لإجراء تصوير النخاع أو MRI.

إن تصوير النخاع Myelography وسيلة جارحة Invasive، وتشمل الاختلاطات المحتملة الصداع والاختلاجات والتهاب السحايا، وقد قل استخدام تصوير النخاع مع انتشار الـMRI ومع ذلك فما زال له قيمة إذا لم يكن الـMRI متوافراً أو كان المريض غير قادر على تحمل الاستلقاء ضمن مفراس Scanner الـMRI. يتم حقن مادة عاتمة للأشعة (مادة ظليلة) في القراب القطني Lumbar Theca ثم يتم تحريكها إلى المنطقة الرقبية عن طريق إمالة المريض. ترسم المادة الظليلة شكل جذور الأعصاب والحبل الشوكي ولهذا تعطي معلومات حول البنيات الشاذة. يظهر (الشكل 8) أمثلة عن صور للعنق تم إجراؤها بالتصوير الشعاعي البسيط وتصوير النخاع والـMRI.





الشكل 8: الطرق المختلفة لتصوير الشوك الرقبي.

A. صورة شعاعية جانبية تظهر وجود خلع ثنائي الجانب في الوجيه **C6 / 7 Facet**.

B. تصوير للنخاع يظهر اتساع الحبل الرقبي ناجم عن الورم النجمي (الأسهم).

C. تصوير بالرنين المغناطيسي يظهر انضغاط خلفي للأم الجافية ناجم عن انتقالات كارسينومية غدية إلى القوس الخلفية للفقرة الصدرية الأولى (الأسهم).

C. المنطقة القطنية العجزية Lumbo-Sacral Region:

إن تصوير هذه المنطقة مشابه لتصوير العنق، وتكون الصور الشعاعية البسيطة محدودة الاستخدام. يمكن حقن المادة الظليلة Contrast ضمن فراغ القراب القطني واستخدامها لرسم جذور الأعصاب السفلية فقط (تصوير الجذور Radiculography) أو جعلها ترتفع لتصور المخروط Conus والحبل الشوكي (تصوير النخاع Myelograpphy). يمكن تعزيز المعلومات التي نحصل عليها بالاستخدام الإضافي للـCT بعد تصوير النخاع (التصوير المقطعي المحوسب المتباين Contrast CT).

إن التصوير المقطعي المحوسب غير المتباين للشوك القطني يمكن استخدامه لتصوير الأقراص والفقرات فقط، وكما هو الحال مع الشوك الرقبي فإن الـMRI يشكل وسيلة غير جارحة للحصول على صور عالية الدقة High-Resolution لكل من العمود الفقري والبنيات العصبية ذات الصلة.

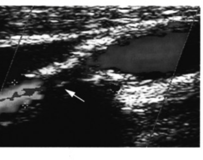
D. الأوعية الدموية Blood Vessels:

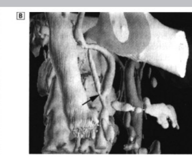
تتوافر عدة طرق لاستقصاء الأوعية الدموية داخل وخارج القحف. ويعتبر التصوير بفائق الصوت Ultrasound (التفرس بالدوبلر أو التفرس المضاعف Duplex Scanning) أقل الطرق غزواً Invasive ويستخدم لاستقصاء الشرايين السباتية والفقرية في العنق كجزء من استقصاء السكتة عادة. يمكن بالأيدي الماهرة الحصول على معلومات موثوقة حول درجة التضيق الشرياني، كما تعطي هذه الطريقة غالباً معلومات تشريحية مفيدة، على سبيل المثال وجود لويحة متقرحة أم لا. إن المعلومات المتعلقة بجريان الدم في الأوعية داخل المخ أصبح من الممكن بشكل متزايد الحصول عليها باستخدام الدوبلر عبر القحف Transcranial Doppler. إن الدقة التشريحية للتصوير بالدوبلر محدودة، وقد يكون تصوير الأوعية النظامي ما زال ضرورياً. لكن هذا الأخير وسيلة جارحة وبالتالي تحمل في طياتها خطراً قليلاً لكنه هام لحدوث السكتة أو حتى الموت.

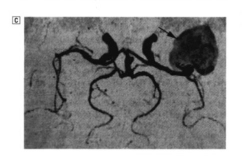
ولذلك فإن الدور الرئيسي للتصوير بالدوبلر هو استخدامه كاختبار للتقصي وتحديد إن كان استخدام تصوير الأوعية الجارح مستطباً.

يمكن رسم الأوعية الدموية بحقن وسط تباين عاتم للأشعة. ويمكن تعزيز الصور الشعاعية التي نحصل عليها باستخدام الطرح الرقمي Digital Subtraction بمساعدة الحاسوب، أو باستخدام التصوير المقطعي المحوسب اللولبي Spiral CT. يمكن حقن المادة الظليلة وريدياً أو داخل الشريان ويحتاج الحقن الوريدي إلى جرعة إجمالية من المادة الظليلة أعلى، ولا تكون الصور الناجمة جيدة. أما الحقن داخل الشريان فيتضمن إدخال قثطرة داخل الشجرة الشريانية وبالتالي يترافق مع نسبة اختلاطات أعلى. إن تصوير الأوعية النظامي بالحقن داخل الشريان ضروري عادة لإظهار الآفات في الشريان السباتي خارج القحف قبل إجراء استئصال باطنة الشريان Endarterectomy، كما يستخدم أيضاً لاستقصاء شذوذات الأوعية داخل الدماغ مثل أم الدم الشريانية (العنبية Berry) أو التشوهات الشريانية الوريدية، أو لإظهار التروية الدموية للأورام قبل الجراحة.

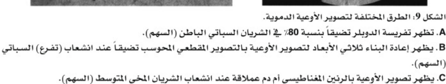
يمكن التقصي عن الجريان الدموي عن طريق متواليات رنين مغناطيسي متخصصة في تصوير الأوعية بالرنين المغناطيسي. وهو استقصاء غير جارح لكن تبقى الدقة التشريحية غير قابلة للمقارنة مع الدقة الناجمة عن تصوير الأوعية بالحقن داخل الشريان، يظهر (الشكل 9) أمثلة عن هذه الطرق المختلفة.











الشكل 9: الطرق المختلفة لتصوير الأوعية الدموية.

A. تظهر تفريسة الدوبلر تضيقاً بنسبة 80٪ في الشريان السباتي الباطن (السهم).

B. يظهر إعادة البناء ثلاثي الأبعاد لتصوير الأوعية بالتصوير المقطعي المحوسب تضيقاً عند انشعاب (تفرع) السباتي (السهم).

C. يظهر تصوير الأوعية بالرنين المغناطيسي أم دم عملاقة عند انشعاب الشريان المخي المتوسط (السهم).

D. يظهر تصوير الأوعية بالحقن داخل الشريان وجود تشوه شرياني وريدي (السهم).

III. الاختبارات الخاصة SPECIAL TESTS:

A. الاختبارات الدموية Blood Tests:

إن العديد من الحالات الجهازية تؤثر على الجهاز العصبي، وهذه يمكن تشخيصها غالباً بمساعدة الاختبارات الدموية، على سبيل المثال التخليط الناجم عن قصور الدرقية أو السكتة الناجمة عن الذئبة الحمامية الجهازية أو الرنح الناجم عن عوز فيتامين B12 أو اعتلال النخاع الناجم عن الإفرنجي. إن الاختبارات الدموية المتعلقة بالحالات الطبية العامة التي قد تؤثر على الجهاز العصبي قد تم البحث فيها في الأقسام الخاصة بهذه الحالات ذاتها.

ومع ذلك فهناك عدد من الاختبارات الدموية التي تستخدم لاستقصاء أمراض عصبية نوعية. وتشمل الفحوص الدموية (مثل البحث عن الكريات الشائكة Acanthocytes لتشخيص داء الكريات الشائكة العصبي Neuroacanthocytosis) أو الاختبارات الكيماوية الحيوية (مثل كيناز الكرياتين في الأمراض العضلية، ودراسات النحاس لتشخيص داء ويلسون) أو الاختبارات التي تساعد على تشخيص أعداد كبيرة من أخماج الجهاز العصبي. إضافة لذلك هناك عدد من الأضداد النوعية المفيدة في التشخيص، وتشمل أضداد مستقبلات الأستيل كولين والعضلات الهيكلية المشاهدة في الوهن العضلي الوبيل وأضداد أقنية الكالسيوم ذات البوابة الفولتاجية في متلازمة

الوهن العضلي لإيتون-لامبرت. يمكن مشاهدة الأضداد الموجهة لأنماط مختلفة من الغانغليوزيد (وهي بروتينات سكرية تظهر على الأغشية العصبية) في الأنماط المختلفة من اعتلال الأعصاب بما فيها اعتلال الأعصاب الحركية متعدد البؤر ومتلازمة غيلان-باريه (خاصة نوع ميلر فيشر Miller Fisher). كذلك أضداد العصبونات التي تعتبر واصمات Markers للمتلازمات المخيخية نظيرة الورمية Paraneoplastic Cerebellar أو المتلازمات الاعتلالية العصبية.

يمكن حالياً تشخيص أعداد متزايدة من الحالات العصبية الوراثية باستخدام تحليل الـDNA. وتشمل هذه الحالات الأمراض الناجمة عن زيادة أعداد تكرارات Repeats ثلاثي النوكليوتيد مثل داء هينتنغتون والحثل العضلي التأتري وبعض أنماط الرنح الشوكي المخيخي، كذلك يمكن تحري عيوب DNA المتقدرات في العديد من الحالات بما فيها اعتلال العصب البصري الوراثي لليبر Leber وبعض المتلازمات المسببة للصرع أو المتلازمات الشبيهة بالسكتة.

B. البزل القطني Lumbar Puncture:

يتضمن هذا الإجراء إدخال إبرة بين النواتئ الشوكية القطنية عبر الجافية إلى السائل الدماغي الشوكي CSF تحت التخدير الموضعي. يمكن قياس الضغط داخل القحف وأخذ عينة من الـCSF للتحليل. يكون الـCSF صافياً في الحالة السوية وعديم اللون. تشمل الاختبارات التي تجرى عادة على الـCSF التثفيل لتحديد لون الجزء الطافي Supernant (أصفر أو مصفر، بعد عدة ساعات من النزف تحت العنكبوتية) والفحوص الكيماوية الحيوية (الغلوكوز والبروتين الإجمالي والرحلان الكهربي للبروتين للتحري عن الأشرطة قليلة النسيلة Oligoclonal Bands) والاختبارات الميكروبيولوجية والاختبارات المناعية (مثل اختبار مختبر بحوث الأمراض الزهرية VDRL والأضداد نظيرة الورمية)، والفحوص الخلوية Cytology (للتحري عن الخلايا الخبيثة). تم إظهار القيم السوية والشذوذات المختلفة الموجودة في الأمراض في (الجدول 3).

يستطب إجراء البزل القطني لاستقصاء الأخماج (مثل التهاب السحايا أو التهاب الدماغ) والنزف تحت العنكبوتية والحالات الالتهابية (مثل التصلب المتعدد والساركويد والذئبة المخية) وبعض الخباثات العصبية (مثل التهاب السحايا السرطاني واللمفوما والابيضاض) كذلك يستطب البزل القطني لقياس ضغط الـCSF (مثلاً في فرط الضغط داخل القحف مجهول السبب)، وهو بالطبع أيضاً جزء من إجراء تصوير النخاع وقد يكون جزءاً من الإجراءات العلاجية إما لتخفيف ضغط الـCSF أو لإعطاء الأدوية.

قد يؤدي البزل القطني في حال وجود آفة شاغلة للحيز في الرأس إلى انزياح المحتويات داخل الدماغ باتجاه الأسفل نحو القناة الشوكية وضمنها. وتعرف هذه العملية بالتمخرط Coning (الانفتاق) وقد تكون مميتة. وبناء على ذلك يعتبر البزل القطني مضاد استطباب إذا وجد أي دليل يشير إلى ارتفاع الضغط داخل القحف (مثل وذمة الحليمة). أو انخفاض مستوى الوعي أو العلامات العصبية البؤرية التي تقترح وجود آفة مخية وذلك حتى ينفي تصوير الرأس (بواسطة الـCT أو الـMRI) وجود آفة شاغلة للحيز أو موه الرأس. كذلك يعتبر البزل القطني مضاد استطباب إذا كان هناك احتمال لحدوث النزف عند المريض كما في حالة نقص صفيحات الدم أو التخثر المنتشر داخل الأوعية أو المعالجة بالوارفارين وذلك حتى تتخذ الإجراءات النوعية لمعاوضة خلل التخثر بشكل مؤقت. لايعتبر البزل القطني مضاد استطباب عند المرضى المعالجين بالأسبرين.

يلي حوالي 30٪ من حالات البزل القطني حدوث الصداع بنقص الضغط وقد يكون شديداً. أما الاختلاطات الصغرى الأخرى فتشمل الألم الجذري العابر أثناء إجراء البزل والألم فوق المنطقة القطنية. وبافتراض أن الاختبار أجري تحت ظرف عقيمة فإن الأخماج مثل التهاب السحايا نادرة جداً.

C. الخزعات Biopsies:

يمكن أحياناً إجراء خزعة للعصب والعضلة للمساعدة على تشخيص وتدبير عدد من الحالات العصبية. وبشكل مشابه قد يكون أحياناً من الضروري إجراء خزعة الدماغ أو السحايا.

يخزع العصب أحياناً كجزء من استقصاء اعتلالات الأعصاب المحيطية. وتؤخذ عادة عينة من العصب الربلي Sural Nerve عند الكاحل أو من العصب الكعبري عند الرسغ. ويساعد الفحص النسيجي غالباً على كشف الأسباب المستبطنة في اعتلالات الأعصاب المزيلة للميالين (مثل التهاب الأوعية) أو أحياناً الارتشاح بمواد شاذة مثل المادة النشوانية ومع ذلك فإن خزعة العصب لا تجرى إلا إذا كان من المحتمل بشكل معقول أن تشخص حالة مرضية قابلة للمعالجة بشكل فعال مثل اعتلال الأعصاب الالتهابي لأنها تترافق مع مراضة معتبرة.

الجدول 3: معايير الـCSF في حالة الصحة وبعض الأمراض الشائعة*.

	السوي	النزف تحت العنكبوتية	التهاب السحايا الجرثومي الحاد	التهاب السحايا الفيروسي	التهاب السحايا الدرني	التصلب المتعدد
الضغط:	50-180 ملم من الماء.	مزداد.	سوي/ مزداد.	سوي.	سوي/ مزداد.	سوي.
اللون:	صاف.	مصطبغ بالدم مصفر.	غائم.	صاف.	صاف/غائم.	صاف.
تعداد الكريات الحمر:	0 – 4/ملم^3.	مرتفع.	سوي.	سوي.	سوي.	سوي.
تعداد الكريات البيض:	0 – 4/ملم^3.	سوي/ ارتفاع خفيف.	1000-5000 عدلات.	10-2000 لمفاويات.	50-5000 لمفاويات.	0-50 لمفاويات.
الغلوكوز:	أكثر من 60٪ من مستوى غلوكوز الدم.	سوي.	ناقص.	سوي.	ناقص.	سوي.
البروتين:	أقل من 0.45 غ/ل.	مزداد.	مزداد.	سوي/مزداد.	مزداد.	سوي/مزداد.
المكروبيولوجيا:	عقيم.	عقيم.	عضيات بتلوين غرام و/أو الزرع.	عقيم/ تحري الفيروس.	تلوين زيل-نيلسون/ الأورامين أو إيجابية زرع عصية التدرن.	عقيم.
الأشرطة قليلة النسيلة:	سلبية.	سلبية.	قد تكون إيجابية.	قد تكون إيجابية.	قد تكون إيجابية.	إيجابية غالباً.

* أنظر أيضاً الجدول 85.

تجرى خزعة العضلات الهيكلية بشكل أكثر تواتراً وغالباً ما يتم إجراء الخزعة من العضلة مربعة الرؤوس رغم أن ذلك يعتمد نوعاً ما على أي العضلات المصابة. تشمل استطبابات خزعة العضلات استقصاء المرض العضلي الأولي حيث أن الفحص النسيجي للعضلة يمكن أن يستخدم لتمييز الهزال عصبي المنشأ والتهاب العضلات والاعتلال العضلي الذي قد يكون من الصعب تمييزه سريرياً. يمكن أيضاً للفحص النسيجي والكيمياء النسيجية الأنزيمية أن يكونا مفيدين في تشخيص الاضطرابات الاستقلابية الأوسع انتشاراً مثل الأمراض المتقدرية وبعض أمراض الخزن. ورغم أن الألم والخمج قد يتلوا هذا الإجراء لكنهما مشكلة أقل بكثير مما يشاهد بعد خزعة العصب.

يمكن غالباً الاستدلال على طبيعة الآفات التي يظهرها تصوير الدماغ من مظهرها إضافة إلى القصة المرضية والفحص السريري وباقي الاستقصاءات الأقل غزواً، لكن هناك حالات تكون فيها طبيعة الآفات غير واضحة ومن الضروري الحصول على عينة نسيجية لإجراء الفحص النسيجي، وبشكل مشابه قد يكون من الضروري أحياناً إجراء خزعة من متن Parenchyma الدماغ نفسه في الأمراض التنكسية غير المتوقعة (مثل أشكال الخرف غير العادية) حتى لا نفقد فرصة كشف المرض القابل للمعالجة بشكل فعال.

من المعتاد عادة أن تحتاج خزعة الدماغ لإجراء حج القحف الكامل Craniotomy، لكن نتيجة لزيادة توافر وتطور التصوير الدماغي فإنه من الممكن حالياً خزع معظم الآفات بالتوضيع التجسيمي Stereotactically عبر حفرة مثقوبة في القحف. إن معدل الاختلاطات لمثل هذه الخزعات المجراة بالتوضيع التجسيمي أقل بكثير مقارنة مع تلك المجراة بحج القحف المفتوح، لكن قد يحدث النزف والخمج والموت. ولهذا لا تؤخذ خزعة الدماغ بالاعتبار إلا إذا لم يمكن الوصول إلى التشخيص بأي وسيلة أخرى.

التظاهرات الرئيسية لمرض الجهاز العصبي
MAJOR MANIFESTATIONS OF NERVOUS SYSTEM DISEASE

الصداع والألم الوجهي HEADACHE AND FACIAL PAIN

يعتبر الصداع واحداً من أكثر الأعراض العصبية تواتراً لكنه نادراً ما يترافق مع مرض عصبي هام إلا إذا تصاحب مع أعراض أو علامات عصبية أخرى. ورغم ذلك فإن المرضى الذين يعانون من الصداع يخافون عادة من المرض الدماغي الخطير. ولكي يتم تدبير هؤلاء المرضى بشكل فعال من المهم أن تكون مدركاً لهذا الربط الخاطئ بين الخوف من المرض واحتمال حدوثه الفعلي. إن التقييم السريري الدقيق يكشف عادة واحدة من متلازمات الصداع أو الألم الوجهي القليلة (انظر الجدول 4). ليس من الضروري غالباً إجراء استقصاءات أخرى بعد أخذ القصة المرضية الدقيقة والقيام بالفحص العصبي المناسب. ويمكن طمأنة المريض وإعطاؤه معالجة عرضية.

الجدول 4: متلازمات الصداع والألم الوجهي الشائعة.

• الصداع التوتري.	• الصداع الانتيابي السليم (راجع الجدول 7).
• الشقيقة.	• ألم العصب مثلث التوائم.
• الصداع العنقودي.	• الألم الوجهي غير الوصفي.
• ارتفاع الضغط داخل القحف.	• الألم العصبي التالي للهربس.

الفيزيولوجيا المرضية:

من الصعب غالباً تفسير ألم الصداع (خاصة في الحالات التي لا يكون ناجماً فيها عن مرض خطير) بالرجوع إلى الفهم العصبي الحالي لآليات الألم. إن البنيات الرئيسية الحساسة للألم ضمن القحف هي الجافية Dura (بما فيها الجيوب الجافية Dural Sinuses والمشول المخي Falx Cerebri) والأقسام القريبة من الأوعية الدموية الحنونية Pial الكبيرة. أما متن Parenchyma الدماغ والشرايين الحنونية فوق تحدبات الدماغ Convexities والبطينات الدماغية والضفيرة المشيمية فيعرف أنها غير حساسة للألم. تعصب البنيات الحساسة للألم داخل القحف غالباً بفروع من العصب مثلث التوائم وبعضها يعصب بفروع من الأعصاب الرقبية العلوية. وهذا هو المسؤول على الأرجح عن أنماط الألم الرجيع Pain Referral المشاهد في المرض داخل القحف عندما تتمطط أو تتمدد أو تتخرش هذه الأجزاء الحساسة للألم من المحتويات القحفية.

I. المقاربة التشخيصية للمريض المصاب بالصداع:
A DIAGNOSTIC APPROACH TO THE PATIENT WITH HEADACHE:

إذا لم تقترح القصة المرضية وجود مرض بنيوي وكان الفحص العصبي سوياً فإنه من غير المحتمل أن يكون المريض مصاباً بمرض خطير مهما كانت الأعراض مؤلمة. إن مظاهر القصة المرضية التي تساعد على الوصول إلى تشخيص واضح لسبب الصداع مبينة في (الجدول 5).

يمكن تقسيم المرضى إلى المرضى المصابين بالصداع المزمن (فترة الصداع عدة أسابيع أو أكثر) والمرضى المصابين بالصداع الحاد. يجب التفكير دوماً بالمرض العصبي الحاد الخطير عند المرضى المصابين بالصداع ذي البداية الحادة جداً. يسبب النزف تحت العنكبوتية (راجع الصفحة 130) صداعاً سريع البداية جداً قد يكون موضعاً أو لا، رغم أن واحداً فقط من كل ثمانية أشخاص يعانون من مثل هذا الصداع الشبيه بقصف الرعد سوف يكون لديه نزف تحت العنكبوتية. يتطور عند المريض المصاب بالنزف تحت العنكبوتية بشكل ثابت غالباً أعراض أخرى تشمل الإقياء وتيبس الرقبة رغم أن هذا الأخير قد يحتاج إلى عدة ساعات حتى يتطور. إن التشخيص التفريقي الرئيسي عند المريض المصاب بصداع حاد شديد هو بين النزف تحت العنكبوتية والشقيقة (انظر الشكل 32 في الصفحة 132). يتظاهر التهاب السحايا أحياناً بشكل يشبه السكتة Apoplectically لكن تكون بداية الصداع عادة أقل حدة.

الجدول 5: النقاط الهامة في القصة المرضية للصداع.

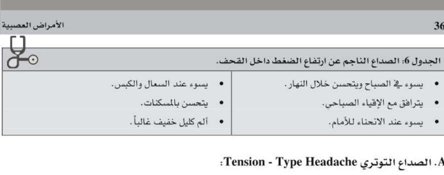
• سرعة بداية الصداع.	• مكان الألم.
• الوقت الذي يحدث فيه الألم الأعظمي.	• وجود أي أعراض مرافقة.
• تأثير الوضعية والسعال والكبس.	

إن الصداع الذي يتطور على مدى عدة ساعات أقل احتمالاً أن يترافق مع مرض بنيوي ويكون ناجماً على الأرجح عن الشقيقة إلا إذا ترافق مع علامات أو أعراض خطيرة أخرى. يكون المرضى المصابون بالتهاب السحايا الجرثومي عادة عليلين بشكل عام ومصابين بالحمى ويظهرون الحالة السحائية Meningism. قد يتظاهر المرضى المصابون بالتهاب السحايا الفيروسي بالحمى والصداع الشديد والحاد الذي يتطور خلال ساعة أو نحوها لكنهم أقل احتمالاً لأن يكون لديهم تيبس الرقبة أو العلامات الأخرى للحالة السحائية. قد يرافق صداع الشقيقة (انظر لاحقاً) أو يسبقه حدوث الإقياء والعلامات العصبية البؤرية (تكون عادة على شكل خط متعرج Zigzag وامض الأطياف الحصنية أو النخز Tingling الذي يتحرك ببطء فوق جزء من الجسم).

عندما يكون الصداع متقطعاً أكثر من كونه مستمراً خلال فترة أيام أو أسابيع فإنه يكون على الأرجح من نوع الشقيقة لكن من الجدير بالاهتمام الانتباه إلى توقيت حدوثه أثناء اليوم ووجود أو غياب عوامل مثيرة له. يوجد صداع ارتفاع الضغط داخل القحف عادة عند الاستيقاظ ويزول غالباً أو يتحسن حالما يصبح المريض بوضعية القيام Upright (الانتصاب) (إنقاص الضغط داخل القحف) أو بتناول المسكنات البسيطة (انظر الجدول 6). ومن غير المعتاد أن يراجع المريض بمثل هذا الصداع لوحده لأنه لا يكون عادة شديداً بدرجة كافية ليسبب إنذاراً. يكون تظاهر الآفة الكتلية المسببة على الأغلب على شكل اختلاج أو خلل الوظيفة العصبية البؤري (الحبسة Aphasia، الشلل النصفي.. الخ). إن الاستثناءات من ذلك هي المرضى المصابون بموه الرأس الحاد الذين يتظاهرون بصداع أكثر شدة. وكما هو الحال مع الأسباب الأخرى لارتفاع الضغط داخل القحف فإن هذا الصداع يسوء عند الاستلقاء أو الانحناء للأمام أو السعال ويسبب الإقياء عادة عند الصباح (خاصة عند الأطفال). قد لا يسبب موه الرأس Hydrocephalus علامات أخرى عدا رنح المشية Gait Ataxia وقد يظهر الفحص السريري وجود وذمة الحليمة.

إن الصداع الذي يستمر لعدة أسابيع ويوجد طيلة اليوم ويستجيب بشكل ضعيف للمسكنات البسيطة من المحتمل جداً أن يكون صداعاً من النوع التوتري Tension-Type Headache مهما كانت صفاته الأخرى. وإن الصداع الذي يحدد المريض مكانه بشكل جيد بحيث يستخدم إصبعه لتحديد المكان الدقيق على القحف لا يترافق أبداً مع مرض خطير.

يجب التفكير بالتهاب الشريان ذي الخلايا العرطلة Giant Cell Arteritis عند المريض فق عمر الستين عاماً الذي يعاني من صداع موضع في أحد الصدغين أو كليهما، وخاصة إذا كان النبض الصدغي غير مجسوس و/أو كان الشريانان الصدغيان متضخمين ومؤلمين.



الجدول 6: الصداع الناجم عن ارتفاع الضغط داخل القحف.

• يسوء في الصباح ويتحسن خلال النهار.	• يسوء عند السعال والكبس.
• يترافق مع الإقياء الصباحي.	• يتحسن بالمسكنات.
• يسوء عند الانحناء للأمام.	• ألم كليل خفيف غالباً.

A. الصداع التوتري Tension - Type Headache:

1. المظاهر السريرية:

يعتبر الصداع التوتري أشيع نمط من أنماط الصداع ويحدث في وقت من الأوقات عند غالبية الأشخاص بشكل من الأشكال. يكون الألم ثابتاً Constant ومعمماً عادة لكنه غالباً ما ينتشر من الناحية القفوية باتجاه الأمام. ويوصف الألم بأنه كليل أو يشبه الضغط أو مشدود Tight وقد يكون هناك إحساس بوجود شريط حول الرأس أو ضغط على قمة الرأس. وعلى العكس من الشقيقة فإن الألم قد يستمر لعدة أسابيع أو أشهر دون انقطاع رغم أن شدته قد تتنوع، ولا يترافق مع الإقياء أو رهاب الضوء. يستطيع المريض عادة متابعة نشاطاته العادية وقد يكون الألم أقل ملاحظة عندما يكون المريض منشغلاً. يكون الألم بشكل وصفي أقل شدة في بداية النهار ويصبح أكثر إزعاجاً مع مضي النهار. قد يوجد إيلام Tenderness موضعي فوق قبو Vault القحف أو في القذال لكن يجب تمييز ذلك عن الألم الحاد الذي يثار بالتماس مع الجلد في ألم العصب مثلث التوائم والإيلام الشديد في التهاب الشريان الصدغي. يذكر بشكل وصفي أن الصداع قليل الاستجابة للمسكنات العادية.

2. الإمراض:

إن سبب الصداع التوتري غامض، وهناك أدلة قليلة على الفرضية التي تقول أنه ناجم عن التقلص الشديد لعضلات الرأس والعنق. إن الإجهاد الانفعالي أو القلق عوامل مثيرة شائعة للصداع التوتري وهناك في بعض الأحيان مرض اكتئابي مستبطن. إن القلق حول الصداع نفسه قد يؤدي إلى استمرار الأعراض ويصبح المريض غالباً مقتنعاً بوجود مرض خطير مستبطن.

3. التدبير:

إن التقييم الدقيق الذي يليه مناقشة للعوامل المثيرة المحتملة والشرح للمريض حقيقة أن الأعراض ليست ناجمة عن أي مرض خطير مستبطن أكثر فائدة من المسكنات. وإن الاستخدام الشديد للمسكنات خاصة الكودئين Codeine قد يسيئ فعلياً للصداع (صداع المسكنات Analgesic Headache). إن المعالجة الفيزيائية Physiotherapy (عبر أشواط من إرخاء العضلات Muscle Relaxation وتدبير الكرب) مفيدة عادة لكن قد يكون من الضروري إعطاء جرعة منخفضة من الأميتريبيتلين Amitriptyline (10 ملغ ليلاً تزاد تدريجياً إلى 30-50 ملغ). وهناك دليل على أن المرضى المصابين بهذه المتلازمة يستفيدون من ملاحظة أن مشكلتهم قد أخذت بشكل جدي وتم تقييمها بشكل دقيق لكن الاستقصاءات الزائدة يمكن أن تسيء إلى قلق المريض.

B. الشقيقة Migraine:

1. المظاهر السريرية:

قد يعزو المرضى أي صداع اشتدادي نوبي إلى الشقيقة. ولكن من الأفضل اعتبار الشقيقة كثلاثي مكون من الصداع الانتيابي والغثيان و/أو الإقياء والأورة (النسمة) Aura على شكل حوادث عصبية بؤرية (بصرية عادة). يقال عن المرضى الذين لديهم كل المظاهر الثلاثة بأنهم مصابون بالشقيقة مع الأورة (الشقيقة التقليدية Classical Migraine). أما المرضى المصابون بالصداع الانتيابي (مع أو دون الإقياء) لكن دون وجود الأورة فيقال أنهم مصابون بالشقيقة دون الأورة (الشقيقة الشائعة Common Migraine). يقدر أن انتشار الشقيقة يبلغ حوالي 20٪ عند الإناث و 6٪ عند الذكور. وإن أكثر من 90٪ من المصابين بالشقيقة سوف تكون قد حدثت النوبة الأولى لديهم في الوقت الذين يصلون فيه إلى عمر 40 عاماً. تبدأ نوبة الشقيقة التقليدية في الحالات الوصفية ببوادر غير نوعية من الفتور Malaise والهيوجية يليها الأورة Aura على شكل حادث عصبي بؤري ومن ثم يحدث صداع نابض Throbbing شديد يشمل نصف القحف مع رهاب الضوء والإقياء. يفضل المرضى أثناء طور الصداع البقاء هادئين في غرفة مظلمة كما يفضلون النوم. وقد يستمر الصداع لعدة أيام.

تأخذ الأورة غالباً شكل الأطياف الحصنية Fortification Spectra، وهي خطوط منكسرة (زك زاك) فضية وامضة تعبر الساحات البصرية على مدى 20 دقيقة، وقد تترك أحياناً أثراً من فقد الساحة البصرية المؤقت. ويكون عند بعض المرضى أورة حسية على شكل جبهة منتشرة من النخز يليها الاخدرار Numbness الذي يتحرك على مدة 20–30 دقيقة من جزء إلى آخر من الجسم. وإذا أصيب نصف الكرة المخية المسيطر فقد يحدث عند المريض حبسة عابرة. إن الضعف الحقيقي غير مألوف بشكل واضح في الشقيقة ولذلك فإن الشقيقة الفالجية Hemiplegic Migraine يجب أن تشخص بحذر شديد. قد تحدث الحوادث البؤرية لوحدها عند عدد قليل من المرضى (مكافئ الشقيقة Migraine Equivalent) لكن في هذه الحالة يجب أن تؤخذ الاضطرابات البنيوية الأخرى في الدماغ أو حتى الصرع البؤري بالاعتبار في التشخيص التفريقي. قد لا تزول أعراض الأورة عند عدد قليل من المرضى تاركة اضطراباً عصبياً أكثر استمراراً (الشقيقة المختلطة Complicated Migraine).

2. السببيات والإمراض:

إن سبب الشقيقة غير معروف بشكل كبير، وهناك غالباً قصة عائلية للشقيقة مما يقترح الاستعداد الوراثي. إن في الرجحان الكبير لإصابة الإناث وميل بعض النساء للإصابة بهجمات الشقيقة في مراحل معينة من دوراتهن الحيضية إشارة إلى التأثيرات الهرمونية. أما علاقة حبوب منع الحمل في هذا السياق فمن الصعب تأكيدها لكن يبدو أنها تثير Exacerbate الشقيقة عند العديد من المريضات وتزيد خطر السكتة عند المريضات اللواتي يعانين من الشقيقة مع الأورة (انظر جدول الطب المرتكز على البينات EBM). وهناك عند بعض المرضى مثيرات قوتية يمكن تحديدها مثل الجبن أو الشوكولا أو الخمر الأحمر. وعندما يكون الكرب السيكولوجي متورطاً فإن نوبة الشقيقة تحدث غالباً بعد فترة من الإجهاد بحيث أن بعض المرضى تحدث لديهم نوبات الشقيقة في نهاية الأسبوع أو عند بداية العطلة.

إن الأورة في الشقيقة التقليدية تمثل على الأرجح جبهة منتشرة من الاستثارة الكهربية يليها انخفاض نشاط الخلايا القشرية. وإن سبب ذلك غير مفهوم لكنه يمثل على الأرجح تغيراً انتيابياً في مسالك التعديل القشري من جذع الدماغ (خاصة الرشق Projections سيروتونيني المفعول). إن ملاحظة حدوث ظاهرة تشبه الشقيقة في اضطرابات وراثية نادرة تترافق مع طفرات في جينات قناة الكالسيوم تقترح احتمال أن تكون الأورة ناجمة عن تبدلات انتيابية في وظيفة أقنية الأيون العصبونية. ويعتقد أن الصداع ناجم عن التوسع الوعائي للأوعية خارج القحف ويمكن أن يكون مثل الصداع التالي للنوبة الصرعية نتيجة غير نوعية لاضطراب الوظيفة العصبونية.

3. التدبير:

إن تحديد وتجنب العوامل المثيرة والمفاقمة للشقيقة (مثل حبوب منع الحمل) قد يمنع حدوث النوبة. تكون معالجة النوبة الحادة بالتسكين Analgesia البسيط بالأسبرين أو الباراسيتامول، وتشرك غالباً مع مضاد للإقياء مثل الميتوكلوبراميد أو الدومبيريدون. ويجب تجنب الاستخدام المديد للمستحضرات المسكنة الحاوية على الكودئين. يمكن معالجة الهجمات الشديدة بواحد من مركبات التريبتان Triptans وهي ناهضات 5-HT وتعتبر مقبضات وعائية فعالة للشرايين خارج القحف. يمكن إعطاء هذه الأدوية فموياً أو تحت اللسان أو عن طريق الحقن تحت الجلد أو عبر البخاخ Spray الأنفي. يجب تجنب مستحضرات الإرغوتامين Ergotamine لأنها تؤدي بسهولة لحدوث الاعتماد Dependence. وهذا الأمر أقل احتمالاً أن يحدث مع مركبات Triptans لكنه يمكن أن يحدث. إذا كانت النوبات متكررة فيمكن غالباً منع حدوثها بالبروبرانولول (80–160 ملغ يومياً) من المستحضر مديد التأثير Sustained-Release أو البيزوتيفين Pizotifen (مناهض للـHT5-، يعطى بجرعة 1.5-3 ملغ يومياً) أو أحد مضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة مثل الأميتربتيلين Amitriptyline (10–50 ملغ في الليل) أو فالبروات الصوديوم (300–600 ملغ/ اليوم). وكما ذكر في الأعلى فإن الخطر القليل للسكتة الإقفارية عند النساء التي تعزى إلى تناول حبوب منع الحمل الفموية يزداد إذا كنّ مصابات بالشقيقة خاصة إذا كنّ مدخنات أيضاً.

EBM

الشقيقة - خطر السكتة الانصمامية الخثارية.

- تقترح التجارب العشوائية المحكمة RCTs ودراسات الحالة ــ الشاهد أن هناك زيادة خفيفة في خطر حدوث السكتة الانصمامية الخثارية عند المريضات اللواتي يعانين من الشقيقة خاصة الشقيقة مع الأورة وأن هذا الخطر يرتفع بشكل معتبر عند الاستخدام المصاحب لمانعات الحمل الهرمونية.

C. الألم العصبي الشقيقي Migrainous Neuralgia:

(الصداع العنقودي Cluster Headache):

1. المظاهر السريرية:

يعتبر هذا الشكل من الصداع أقل شيوعاً من الشقيقة بحوالي 10–50 مرة. تبلغ نسبة رجحان الذكور 1:5 وتكون البداية عادة في العقد الثالث من العمر. تتكون المتلازمة الوصفية من ألم شديد دوري حول الحجاج وحيد

الجانب يترافق مع احتقان الملتحمة والدمعان Lacrimation وحيد الجانب والاحتقان الأنفي وغالباً ما تترافق مع متلازمة هورنر. يتميز الألم وإن كان شديداً جداً بأنه قصير الأمد (30–90 دقيقة). تتطور هذه الأعراض بشكل وصفي عند المريض في وقت محدد من اليوم (غالباً في الساعات الباكرة من الصباح). قد تحدث المتلازمة بشكل متكرر لعدة أسابيع يليها فترة راحة Respite لعدة أشهر قبل أن تحدث هجمة عنقودية أخرى.

2. الإمراض:

هناك استعداد وراثي قليل ولا توجد عوامل قوتية مثيرة مع سيطرة الإصابة عند الذكور، وكل ذلك يقترح سببيات مختلفة عن سببيات الشقيقة، لكن هذه السببيات تبقى مجهولة. يكون المرضى عادة من المدخنين بشدة وهم يستهلكون الكحول بكميات أعلى من الوسطي.

3. التدبير:

تتوقف النوبات الحادة عادة بحقن السوماتريبتان Sumatriptan تحت الجلد أو باستنشاق الأكسجين 100٪. أما معالجات الشقيقة الأخرى فهي غير فعالة بسبب قصر فترة النوب على الأرجح. إن المعالجة الوقائية بالأدوية المستخدمة للوقاية من الشقيقة غير فعالة غالباً لكن يمكن منع حدوث النوب عند بعض المرضى باستخدام الفيراباميل Verapamil (80–120 ملغ كل 8 ساعات) أو الميثيزرجيد Methysergide (4–10 ملغ يومياً لمدة 3 أشهر كحد أقصى فقط) أو الأشواط القصيرة من الستيروئيدات القشرية. يمكن مساعدة المرضى المصابين بهجمات شديدة ومنهكة Debilitating بالمعالجة بالليثيوم Lithium مع ضرورة مراقبة التحذيرات المتعلقة باستخدام هذا الدواء.

D. الصداع المحرض بالجهد والجماع Coital and Exercise-Induced Cephalgia:

1. المظاهر السريرية:

يكون المرضى بشكل حصري تقريباً من الرجال في منتصف العمر الذين يطورون صداعاً مفاجئاً شديداً جداً غالباً أثناء هزة الجماع Climax أو الاتصال الجنسي. لا يوجد عادة إقياء أو تيبس في الرقبة ولا يدوم الصداع الشديد لأكثر من 10–15 دقيقة رغم أن صداعاً كليلاً Dull أقل شدة قد يستمر لعدة ساعات. إن هذا النمط من الصداع الانتيابي يحتاج غالباً إلى التمييز عن الصداع الشبيه بقصف الرعد في النزف تحت العنكبوتية بواسطة التصوير المقطعي المحوسب CT و/أو فحص الـCSF (انظر الشكل 32 في الصفحة 132). وهناك صداع شبيه جداً قد يحدث أثناء الجهد الفيزيائي خاصة إذا تم القيام بهذا الجهد من قبل شخص غير كفؤ وبنشاط غير معتاد عليه. إن الإمراض مجهول.

2. التدبير:

إن صداع الجهد أو صداع الجماع قصير الأمد عادة رغم أنه مخيف وقد لا يحتاج لأكثر من التسكين العادي للصداع المتبقي. قد لا تتكرر المتلازمة لكن الوقاية بالبروبرانولول (كما هو الحال في الشقيقة) أو الإندوميتاسين (75 ملغ يومياً) قد تكون ضرورية.

تم وصف باقي أشكال الصداع الانتيابي في (الجدول 7).

قضايا عند الأشخاص المسنين:

الصداع.

- قد يكون الصداع أقل شيوعاً عند الأشخاص فوق عمر 60 عاماً مقارنة مع الأشخاص الأصغر سناً.
- إن الأسباب الشائعة للصداع الذي يحدث عند المسنين والتي تكون نادرة أو لاتحدث أبداً عند الأشخاص الأصغر سناً هي ألم العصب مثلث التوائم والتهاب الشريان الصدغي والألم العصبي التالي للهربس.
- إن الشقيقة والصداع التوتري أقل شيوعاً بكثير مقارنة مع الأشخاص الأصغر سناً.
- لا يترافق ارتفاع الضغط داخل القحف دوماً مع الصداع أو الإقياء أو وذمة الحليمة.
- إن الآفات الكتلية داخل القحف يمكن أن تصل غالباً إلى أحجام كبيرة قبل أن تتظاهر حيث أن عملية الأوب Involution التي تحدث في أدمغة معظم المسنين تسمح بتكيف الآفة المتمددة بشكل أكثر سهولة مقارنة مع المرضى الأصغر سناً.

الجدول 7: أشكال الصداع الانتيابي السليم.

	صفة الألم	المدة	الموقع	ملاحظة
مثقاب الثلج Ice Pick:	طاعن.	قصيرة جداً (جزء من الثانية).	متنوع، عادة جداري أو صدغي.	سليم، أكثر شيوعاً في الشقيقة.
البوظة (الآيس كريم):	حاد ـ شديد.	30-120 ثانية.	في الصدغين/ قذالي.	يتحرض بشكل واضح بالمنبهات الباردة.
الجهدي Exertional:	انفجاري.	دقائق إلى ساعات.	معمم.	يجب نفي وجود آفة داخل القحف.
السعال Cough:	انفجاري.	ثوان إلى دقائق.	قذالي أو معمم.	يجب نفي وجود آفة داخل القحف (خاصة الوصل الرقبي القحفي).

II. المقاربة التشخيصية للمريض المصاب بألم الوجه:

ADIAGNOSTIC APPROACH TO THE PATIENT WITH FACIAL PAIN:

إن الألم العيني وحول العين يجب أن يعتبر صداعاً (انظر سابقاً) عندما لا يكون ناجماً عن مرض عيني. ويشمل ذلك الألم الدراماتيكي في الألم العصبي الشقيقي أو الصداع العنقودي. وفي حالات نادرة قد تسبب الآفات الالتهابية أو الارتشاحية في قمة الحجاج أو في الجيب الكهفي حدوث ألم في العين أو حولها لكن يترافق ذلك عادة مع علامات منذرة ناجمة عن إصابة الأعصاب المحركة للعين. قد يرافق الألم العيني اضطرابات الشريان السباتي خاصة تسلخ الشريان Dissections وقد يترافق بعد ذلك مع متلازمة هورنر.

إن الألم في الأجزاء الأخرى من الوجه قد يكون ناجماً عن مشاكل في الأسنان أو في المفصل الفكي-الصدغي. ونادراً ما تسبب الجيوب الأنفية الملتهبة ألماً وجيهاً مستمراً بغياب الاحتقان الأنفي الواضح. يجب التفكير بحالة نادرة جداً لكنها خطيرة هي الدُبيلة (تجمع القيح) تحت الجافية Subdural Empyema (انظر الصفحة 211) وذلك إذا تلا التهاب الجيوب حدوث ألم وجهي شديد وحيد الجانب مع علامات التخريش الدماغي (الاختلاجات و/أو تبليد الإحساس Obtundation). إن الآفات المخربة للعصب مثلث التوائم المسببة للألم نادرة جداً لأن مثل هذه الآفات تسبب عادة فقد الحس في مناطق توزع العصب أكثر من الألم.

إن معظم المرضى المصابين بألم مستمر في الوجه يكونون مصابين بألم العصب مثلث التوائم Trigeminal Neuralgia أو ألم الوجه غير النموذجي أو الألم العصبي التالي للهربس Post-Herpetic Neuralgia. وإن التمييز الرئيسي بين هذه الحالات هو في طبيعة الألم، حيث يحدث ألم العصب مثلث التوائم بشكل وصفي عند المرضى فوق عمر 55 عاماً ويكون الألم قصير الأمد لكنه شديد ومتكرر ويوصف بأنه يشبه البرق وأكثر ما يتم الشعور به في الفرعين الثاني والثالث للعصب. من جهة أخرى فإن الألم الوجهي غير النموذجي هو ألم مستمر لا يهدأ Unremitting ويتمركز فوق الفك العلوي وعادة فوق الجهة اليسرى وهو يحدث بشكل أكثر تواتراً عند النساء في منتصف العمر. إن الألم العصبي التالي للهربس هو ألم مستمر يتم الشعور به كألم حارق في كامل المنطقة المصابة التي تكون غالباً حساسة جداً للمس الخفيف. يكون السبب عادة واضحاً من قصة الهربس النطاقي في الفرع العيني للعصب مثلث التوائم.

ألم العصب مثلث التوائم Trigeminal Neuralgia:

1. المظاهر السريرية:

تسبب هذه الحالة آلاماً حادة جداً وطاعنة Lancinating في مناطق الفرعين الثاني والثالث من العصب مثلث التوائم ويحدث عادة عند الأشخاص في منتصف العمر أو الكهول. يكون الألم شديداً وقصير الأمد جداً لكنه متكرر ويجعل المريض يجفل Flinch وكأنه مصاب بعرة حركية Motor Tic، لذلك فإن المصطلح الفرنسي لهذه الحالة هو العرة المؤلمة Tic Douloureux. قد يتحرض الألم بلمس مناطق مثيرة للألم ضمن منطقة العصب مثلث التوائم أو بتناول الطعام وهكذا. لا يوجد عادة علامات أخرى، ورغم أن أعراضاً مماثلة قد تحدث في التصلب المتعدد المتقدم أو نادراً مع آفات أخرى ولكن قد تحدث في هذه الحالة تبدلات حسية في منطقة العصب مثلث التوائم أو الأعراض والعلامات الأخرى لجذع الدماغ. وهناك ميل في هذه الحالة لأن تهجع وتنكس على مدى سنوات عديدة.

2. الإمراض Pathogenesis:

إن الفرضية الحالية حول سبب هذه الحالة تقترح أن الألم العصبي من الأشيع أن يكون ناجماً عن انضغاط جذيرات Rootlets العصب مثلث التوائم عند مدخلها إلى جذع الدماغ بواسطة عرى زائغة (شاذة) aberrant Loops من الشرايين المخيخية. وقد توجد أحياناً في هذا الموقع آفات ضاغطة أخرى تكون سليمة عادة. وعندما يحدث ألم العصب مثلث التوائم في التصلب المتعدد فإن هناك لويحة Plaque من زوال الميالين Demyelination في منطقة دخول جذر العصب مثلث التوائم.

3. التدبير:

يستجيب الألم عادة للكاربامازبين Carbamazepine بجرعات تصل إلى 1200 ملغ يومياً، ومن الحكمة البدء بجرعات أخفض بكثير ثم تزاد الجرعة بناء على التأثير كما هو الحال عند استخدام هذا الدواء لعلاج الصرع.

وعند المرضى الذين لا يتحملون الكاربامازبين فإن استخدام الفينيتوئين أو الغابابنتين Gabapentin قد يكون فعالاً، أما باقي مضادات الاختلاج فهي غير فعالة. إذا فشلت المعالجة الدوائية و/أو لم تهجع الحالة فإن هناك معالجات جراحية متنوعة يمكن اللجوء إليها. وأبسط هذه الطرق هي حقن الكحول أو الفينول في الفرع المحيطي للعصب. أما الوسيلة الأكثر فائدة على الأرجح فهي إحداث أذية عبر الجلد في العصب قرب عقدة غاسر Gasserian Ganglion وذلك بواسطة التردد الراديوي Radio Frequency. ويجب الانتباه حتى لا تحدث أذية شديدة في حس الوجه وذلك لمنع حدوث اختلاط الألم عصبي المنشأ (التخدير المؤلم Anaesthesia Dolorosa) الذي يعتبر أسوأ من ألم العصب مثلث التوائم، وبشكل بديل يمكن التخلص من الانضغاط الوعائي للعصب مثلث التوائم عبر حج خلفي صغير للقحف Craniotomy والذي يعطي نجاحاً فعلياً غالباً. وإن هذه المقاربة الأخيرة مفضلة عادة عند المرضى الأصغر سناً الذين لابد عندهم من تكرار معالجات الحقن التي تصبح أقل فعالية.

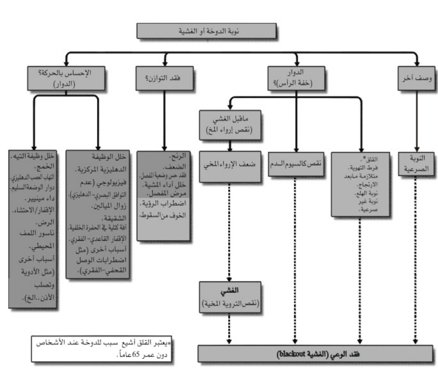
الدوخة والغشيات
DIZZINESS AND BLACKOUTS

تعتبر نوب فقد الوعي أو تغير الوعي عرضاً شائعاً في الرعاية الأولية والممارسة داخل المشافي خاصة عند الكهول (انظر لاحقاً). قد يشتكي المريض من الغشية Blacking Out أو الدوخة Dizzy أو من شعور غريب Coming over Queer أو مصطلحات محلية أخرى. إن المهمة الأولى هي اكتشاف ما الذي يعنيه المريض

بالضبط بالمصطلحات المستخدمة. فبعض المرضى على سبيل المثال يعني بالغشية Blackout أن الرؤية قد أظلمت عنده دون تغير في الوعي (يعرف الوعي هنا بأنه إدراك المحيط والقدرة على الاستجابة له). والأغلب أن يستخدم مصطلح الغشية لوصف نوبة من فقد الوعي مع أو دون حدوث السقوط. يمكن أيضاً استخدام مصطلح الغشية Blackout للإشارة إلى فترات النساوة Amnesia العابرة عندما يفقد المريض الذاكرة لفترة من الزمن. أما الدوخة Dizziness فتستخدم مراراً لوصف الإدراك الشاذ لحركة المحيط (الدوار Vertigo) لكن قد يستخدم لوصف الشعور بالإغماء أو بعض التغيرات الأخرى في الوعي أو عدم الثبات Unsteadiness.

بعد أخذ القصة المرضية الدقيقة من المريض وإكمالها برواية أحد الشهود يجب أن يكون واضحاً إن كان المريض يصف نوبة من فقد الوعي أو تغير الوعي أو الدوار أو النساوة العابرة أو شيء آخر. إن العرضين الأوليين يقترحان مشكلة في آليات المحافظة على الوعي الطبيعي. ينجم الدوار عن تبدل في وظيفة الأعضاء الدهليزية المحيطية أو آليات السيطرة المركزية على التوازن والوضعية Posture.

قضايا عند الأشخاص المسنين:
الدوار:
• تصيب نوب الدوخة المتكررة 30٪ على الأقل من الأشخاص فوق عمر 65 عاماً. • توصف هذه النوب بشكل شائع بأنها مزيج من عدم الثبات والدوار Lightheadedness (خفة الرأس). • يكون عند معظم الأشخاص أكثر من عامل واحد مساهم. • إن هبوط الضغط الوضعي والمرض الوعائي الدماغي وداء الفقار الرقبي Cervical Spondylosis هي أشيع التشاخيص المستبطنة. • يجب نفي اضطراب النظم Arrhythmia عند المسنين المصابين بدوار مسيطر يحدث أثناء الراحة إضافة لحدوثه عند النشاط. • إن القلق والرؤية الضعيفة من الأمور المصاحبة بشكل شائع لكن نادراً ما يكونا السبب الوحيد في هذا العمر. • إذا سقط المريض نتيجة لذلك فمن الضروري إجراء ورشة عمل متعددة الاختصاصات.



الشكل 10: المقاربة التشخيصية للمريض المصاب بالدوخة أو الغشية.

I. المقاربة التشخيصية للمريض المصاب بالدوار: (انظر الشكل 10)
A DIAGNOSTIC APPROACH TO THE PATIENT WITH VERTIGO:

يحدث الإدراك الشاذ لحركة المحيط نتيجة لعدم التوافق بين المعلومات حول وضعية المريض في المحيط التي تصل إلى الدماغ من العينين وجهاز استقبال الحس العميق Proprioceptive في الطرف والجهاز الدهليزي. إن الدوار الذي ينشأ عن المعلومات غير الملائمة الواردة من الجهاز التيهي قد اختبره معظم الناس لأنه هذه هي الدوخة Dizziness التي تحدث بعد أن يقوم شخص ما بالدوران حول نفسه بشكل شديد ثم يتوقف. يكون الدوار الناجم عن الاضطرابات التيهية قصير الأمد عادة رغم أنه قد ينكس، في حين يكون الدوار الذي ينشأ من اضطرابات مركزية (من جذع الدماغ) غالباً مستمراً ويترافق مع العلامات الأخرى لخلل وظيفة جذع الدماغ. إن التحليل الدقيق للقصة المرضية سوف يظهر السبب الأرجح عند معظم المرضى.

A. الدوار الناجم عن الاضطرابات التيهية Vertigo Caused By Labyrinthine Disturbances:

1. التهاب التيه (التهاب العصب الدهليزي) Labyrinthitis:

يعتبر التهاب التيه أشيع سبب للدوار الشديد لكن سببه مايزال مجهولاً، وهو يتظاهر عادة في العقد الثالث أو الرابع على شكل دوار شديد مع الإقياء والرنح لكن دون وجود الطنين أو الصمم، ويأتي غالباً عند المشي. يكون الدوار على أشده في البداية ثم يخف خلال الأيام القليلة القادمة رغم أن حركة الرأس قد تثير فيما بعد حدوث الدوار (دوار الوضعية Positional Vertigo) لبعض الوقت. تكون الرأرأة موجودة أثناء النوبة لكنها لاتستمر طويلاً.

2. دوار الوضعية الانتيابي السليم:

قد تكون نوب الدوار التي تحدث مع حركات معينة للرأس عند المرضى الكهول ناجمة عن وجود مادة متكسة تؤثر على الجريان الحر للمف الداخلي في التيه (تحصي القبيبة Cupulolithiasis). تستمر كل نوبة من الدوار عدة ثوان لكن يصبح المرضى غالباً بحالة كرب Distress ويعارضون تحريك رؤوسهم وهذا قد يؤدي بدوره لإحداث صداع من النوع التوتري Tension. كذلك فإن نوبات فرط التهوية الثانوية والمظاهر الاكتئابية المرافقة شائعة أيضاً. قد يحدث دوار الوضعية أيضاً بعد أذيات الرأس الارتجاجية Concussive Head Injuries.

3. داء مينيير Meniere s Disease:

وهو سبب للدوار التيهي يتم تشخيصه على الأرجح بسهولة كبيرة. يتظاهر المرضى عادة في البداية بالطنين وتشوش السمع Distorted ثم تتطور نوب اشتدادية من الدوار يسبقه حس الامتلاء في الأذن. يظهر الفحص السريري في هذه الحالة فقد سمع حسي عصبي في الجهة المصابة.

يمكن في حالة الأسباب التيهية للدوار التخلص من الأعراض باستخدام المهدئات الدهليزية Vestibular Sedatives (مثل السيناريزين Cinnarizine والبروكلور بيرازين Prochlorperazine والبيتاهستين Betahistine، أما دوار الوضعية فيمكن تحسينه بالتمارين التي تصمم لتعويد الآليات المركزية على الإشارات غير المناسبة من التيه. يجب تحويل المرضى المصابين بأعراض معندة إلى أخصائي الأنف والأذن والحنجرة من أجل التقييم.

B. الأسباب المركزية للدوار Central Causes Of Vertigo:

يمكن لأي مرض يؤثر على النوى الدهليزية في جذع الدماغ أو اتصالاتها أن يسبب الدوار، ويمكن تفريق ذلك عن الأسباب المحيطية للدوار باستمرار الدوار وترافقه المعتاد مع العلامات الأخرى. إن الدوار المركزي المحرض بالوضعية يستمر طيلة فترة المحافظة على الوضعية على العكس من دوار الوضعية المحيطي الشائع الذي يخف بسرعة إذا تم المحافظة على الوضعية المحرضة للدوار، والأمر ذاته صحيح بالنسبة لأي رأرأة مرافقة. يمكن تمييز الأسباب العابرة مثل إقفار جذع الدماغ بترافق الدوار مع الأعراض الأخرى لسوء وظيفة جذع الدماغ مثل الرتة (عسر التلفظ) Dysarthria والشفع. إذا كان الصمم موجوداً ولم تكن القصة السريرية مشيرة لداء مينيير فيجب الاشتباه بانضغاط العصب الثامن القحفي خارج المحور (الجهاز العصبي) بواسطة آفة مثل ورم العصب السمعي Acoustic Neuroma وفي حالات نادرة قد يكون الدوار الناشئ من قشر المخ تظاهرة للاختلاج الجزئي في الفص الصدغي.

II. المقاربة التشخيصية للمريض المصاب بفقد الوعي النوبي:

A DIAGNOSTIC APPROACH TO THE PATIENT WITH EPISODIC LOSS OF CONSCIOUSNESS:

يشير فقد الوعي عدا في حالة النوم إلى خلل وظيفي شامل في الدماغ، وكظاهرة عابرة فإن أشيع سبب لفقد الوعي هو عدم كفاية التروية الدموية للدماغ القابل للشفاء، أي الغشي (انظر لاحقاً). وبشكل بديل فإن فقد الوعي يحدث بسبب خلل الوظيفة المفاجئ في الآليات الكهربية للدماغ أثناء الاختلاج (النوبة الصرعية)، ولهذا السبب فإن نوب فقد الوعي إما أن تكون نوباً Fits أو إغماء Faint رغم أن بعض المرضى الذين لديهم أنماط مختلفة من الغشية نفسية المنشأ أو الاختلاج غير الصرعي يشوشون هذا التفريق الواضح.

يمكن تفريق الاختلاج عن الإغماء عن طريق قصة المريض فقط بمساعدة من رواية أحد الأشخاص الذين شهدوا النوبة. ولا يمكن لأي استقصاءات أن تحل مكان القصة الواضحة في هذه الحالات. يظهر (الجدول 8) المظاهر الخاصة بالقصة السريرية التي تساعد على تفريق الاختلاجات عن الإغماء.

الجدول 8: المظاهر المساعدة على تفريق الاختلاج عن الإغماء.		
	الاختلاج	الإغماء
الأورة (مثلاً شمية):	+	–
الزراق:	+	–
عض اللسان:	+	–
التخليط بعد النشبة:	+	–
النساوة بعد النشبة:	+	–
الصداع بعد النشبة:	+	–

A. الغشي Syncope:

هو شعور قصير الأمد بخفة الرأس Lightheadedness يسبق غالباً الإغماء ثم تسود الرؤية وقد يكون هناك رنين Ringing في الأذنين. قد يتحرض الغشي الوعائي المبهمي Vasovagal Syncope ببعض الحوادث المسببة للانفعال (مثل بزل الوريد) ويحدث غالباً من وضعية الوقوف. أما الغشي القلبي فينجم عن الهبوط المفاجئ في نتاج القلب وبالتالي في الإرواء الدماغي، وقد يتحرض بالجهد (مثلاً في حالة تضيق الأبهر الشديد) أو يحدث تماماً دون إنذار (كما في حصار القلب).

يكون فقد الوعي في الغشي الوعائي المبهمي تدريجياً وقصير الأمد ويشفى المريض بسرعة دون حدوث تخليط حالما يأخذ المريض الوضعية الأفقية ومن النادر أن يسبب الغشي أذية وليس هناك نساوة للحوادث التي تحدث بعد استعادة الوعي. قد يحدث أثناء نوبة الغشي سلس البول وقد يكون هناك بعض التيبس بل حتى بعض النفضات Twitching قصيرة الأمد في الأطراف لكن عض اللسان لا يحدث أبداً.

B. الاختلاجات Seizures:

الاختلاج هو أي حادثة سريرية شاذة ناجمة عن التفريغ الكهربائي في الدماغ. أما الصرع فهو الميل لحدوث اختلاجات متكررة. تسبب الاختلاجات الكبرى فقداً للوعي مع سقوط المريض على الأرض ويراجع بقصة الغشية Blackout. أما الاختلاجات الصغرى فتسبب تبدلاً في الوعي دون سقوط المريض على الأرض وقد توصف أيضاً بالغشية.

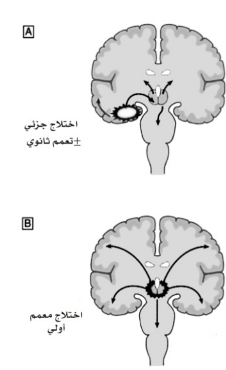
1. الفيزيولوجيا المرضية:

إن الدارات المثبطة المتكررة والمترادفة تحد في القشر السوي وظيفياً من التفريغ المتواقت بين مجموعة متجاورة من العصبونات. ويلعب حمض الغاما أمينوبوتيريك (GABA) وهو ناقل عصبي مثبط دوراً هاماً في هذا المجال.

وإن الأدوية التي تحصر مستقبلات الـGABA يمكن أن تحرض الاختلاجات. كذلك هناك أيضاً عدد كبير من النواقل العصبية الاستثارية مثل الأستيل كولين والحمضين الأمينيين الغلوتامات والأسبارتات (انظر الجدول 1). يظهر القشر المخي 'الصرعي' Epileptic تفريغات Discharges متكررة مفرطة التزامن Hypersynchronous تشمل مجموعة كبيرة من العصبونات. وتظهر التسجيلات داخل الخلوية هبات Bursts من إطلاق سريع لكمون العمل مع نقص في الكمون عبر الغشاء (انزياح زوال الاستقطاب الانتيابي Paroxysmal Depolarisation Shift). ومن المحتمل أن كلاً من نقص النظام المثبط والاستثارة الشديدة يلعبان دوراً في نشوء النشاط الاختلاجي. إن الخلايا التي تتعرض لتفريغات صرعية متكررة تخضع لتبدلات فيزيولوجية وشكلية تجعلها أكثر قدرة على إنتاج التفريغات الشاذة اللاحقة (الإضرام Kindling).

إن التفريق الرئيسي لأنماط الاختلاج على أسس فيزيولوجية هو بين الاختلاجات الجزئية Partial (البؤرية Focal) التي يكون فيها النشاط العصبوني الانتيابي مقتصراً على جزء واحد من المخ والاختلاجات المعممة Generalised التي يكون فيها الشذوذ الكهربي الفيزيولوجي شاملاً لكلا نصفي الكرة المخية بشكل متزامن ومتوافق (انظر الشكل 11). إذا بقيت الاختلاجات الجزئية موضعة فإن الأعراض تعتمد على المنطقة القشرية المتأثرة. وإذا تم المحافظة على الوعي (إدراك المحيط والقدرة على الاستجابة له) فإن النوبة تدعى بالاختلاج الجزئي البسيط Simple Partial Seizure، لكن إذا شمل النشاط بعض الأجزاء من الدماغ التي تتعامل مع الإدراك Awareness (مثل الفصين الصدغيين أو الجبهيين) فإن الوعي في هذه الحالة يتأثر ويؤدي ذلك لحدوث الاختلاج الجزئي المعقد Complex Partial Seizure. إن الانتشار الأوسع إلى الدماغ البيني Diencephalon ومن ثم إلى باقي القشر يؤدي إلى الاختلاج المعمم الثانوي.

في الاختلاجات المعممة الأولية يبدأ النشاط الشاذ في كامل القشر بشكل متزامن دون حدوث بداية جزئية أولية، ومن المرجح أنه ينشأ في الآليات الدماغية البينية المركزية التي تسيطر على التفعيل Activation القشري (انظر الشكل 11). يمكن تمييز ذلك على مخطط كهربية الدماغ EEG الذي يظهر شوكات Spikes وأمواجاً من النشاط الشاذ (انظر الشكل 4) ويمكن غالباً إثارة الشذوذات بفرط التهوية و/أو التنبيه الضوئي. وقد يسبب ذلك اختلاجاً كبيراً مطابقاً للاختلاج المعمم الثانوي أو مظاهر سريرية محدودة إذا فشل النشاط الكهربي الشاذ في التأثير على المقوية العضلية. وفي هذه الحالة تكون هناك "الغيبة" Absence حيث يفقد فيها الوعي لكن يبقى المريض واقفاً أو جالساً. إن مثل هذه النوبات قد يكون من الصعب تفريقها سريرياً عن الاختلاج الجزئي المعقد في الفص الصدغي.



الشكل 11: التصنيف الفيزيولوجي المرضي للاختلاجات.

A. اختلاج جزئي ناشئ عن تفريغ انتيابي في منطقة بؤرية من القشر المخي (غالباً الفص الصدغي)، قد ينتشر الاختلاج بشكل تال إلى بقية الدماغ (التعمم الثانوي Secondary Generalisation) عن طريق السبل الدماغية البينية المفعلة Diencephalic.

B. في الاختلاجات المعممة الأولية تنشأ التفريغات الكهربائية الشاذة في الجهاز الدماغي البيني المفعل وينتشر بنفس الوقت إلى كل مناطق القشر.

2. المظاهر السريرية:

a. الاختلاجات المقوية الرمعية *Tonic clonic seizures*:

قد يسبق الاختلاج المقوي الرمعي باختلاج جزئي (الأورة Aura) يمكن أن يأخذ أشكالاً مختلفة وصفت لاحقاً، ولكن من الشائع عدم الحصول على قصة هذه الأورة وسبب ذلك على الأرجح أن الاختلاج المعمم اللاحق يسبب بعض النساوة الرجوعية Retrograde Amnesia للحوادث السابقة مباشرة للاختلاج، ثم يصبح المريض متصلباً Rigid ويفقد وعيه ويسقط على الأرض بشكل خطير إذا كان واقفاً ويتعرض للأذية غالباً. وخلال هذا الطور

يتوقف التنفس وقد يصبح الزراق المركزي مرئياً، وبعد عدة دقائق يسترخي الصمل Rigidity بشكل دوري مؤدياً لحدوث النفضات الرمعية Clonic. قد لا يحدث الطور الرمعي عند بعض المرضى ويستعاض عن الصمل بحالة رخاوة مع السبات العميق الذي قد يستمر لعدة دقائق ثم يستعيد المريض وعيه تدريجياً لكنه يبقى بحالة تخليط وتوهان (عدم توجه) لمدة نصف ساعة أو أكثر بعد استعادة الوعي. قد لا تشفى وظيفة الذاكرة بشكل كامل لعدة ساعات. وقد يحدث السلس البولي أثناء النوبة كذلك قد يعض المريض على لسانه (إن اللسان النازف المعضوض بشكل شديد بعد نوبة من فقد الوعي علامة مرضية واصمة Pathognomonic على الاختلاج المعمم). وبعد الاختلاج المعمم يشعر المريض عادة بالإجهاد terrible وقد يحدث لديه صداع ويرغب بالنوم. إن الشهود على الاختلاج يكونون خائفين عادة ويعتقدون غالباً أن المريض سيموت وقد لا يعطون إفادة واضحة، وهذا الأمر بحد ذاته مؤشر تشخيصي مفيد لأن الغشي نادراً ما يسبب مثل هذا الذعر عند المشاهدين. قد لا يحدث الطور المقوي أو الرمعي عند المرضى وقد لا تحدث الزرقة ولا يعضون على لسانهم. ومع ذلك فإن التخليط ما بعد النشبة Post-Ictal Confusion أو الصداع وفترة الفتور اللاحقة و/أو التخليط تشاهد عادة وهذا مفيد في تفريق الاختلاجات عن الإغماء. إن النوب غير الصرعية نفسية المنشأ Psychogenic (الاختلاجات الكاذبة Pseudo-Seizures) قد تترافق مع اهتزازات مثيرة في الأطراف وتقوس في الظهر لكن ذلك لا يتلوه عادة نفس الدرجة من التخليط التالي للنشبة ولا يسبب الزراق.

b. الاختلاجات الجزئية المعقدة *Complex partial seizures*:

قد تسبب الاختلاجات الجزئية نوباً من تبدل الوعي دون أن ينهار المريض على الأرض خاصة إذا نشأت هذه النوب من الفص الصدغي أو بشكل أقل تواتراً من الفص الجبهي. وهذه النوب قد يشار إليها بمصطلح الغشية Blackouts. يتوقف المريض عما كان يعمله ويحملق بانشداه وغالباً ما يقوم بحركات لعق للشفتين نظمية أو يقوم بتصرفات تلقائية Automatisms أخرى مثل نزع الملابس وبعد عدة دقائق يعود المريض إلى وعيه لكنه قد يكون في البداية مشوشاً Muddled مع الشعور بالنعاس Drowsy. قد يذكر المريض قبل النوبة مباشرة تبدلات في المزاج والذاكرة والإدراك Perception مثل التآلف الزائد (أشياء سبقت رؤيتها déjà vu) أو التوهم Unreality (أشياء لم يسبق رؤيتها Jamais Vu) والهلوسات المعقدة الصوتية والشمية والذوقية والبصرية والتغيرات الانفعالية (الخوف، التهيج الجنسي) أو الإحساسات الحشوية (الغثيان، عدم الارتياح الشرسوفي). إذا حدثت هذه التبدلات المتعلقة بالذاكرة أو الإدراك دون تغير لاحق في الوعي فنقول إن الاختلاج جزئي بسيط.

c. اختلاجات الغيبة *Absence seizures*:

هو نمط من الاختلاج الصغير يشابه الاختلاج المعقد الجزئي الذي يحدث في صرع الغيبة المعمم في الطفولة الذي يعرف باسم الصرع الصغير Petit Mal. تكون النوب في الصرع الصغير أقصر مدة عادة وأكثر تواتراً بكثير (حتى 20-30 مرة يومياً) من الاختلاجات المعقدة الجزئية ولا تترافق مع التخليط عقب النشبة Post-Ictal. تنجم نوب الغيبة عن تفريغ معمم لا ينتشر خارج نصفي الكرة المخية ولذلك لايسبب فقداً للوضعة.

d. الاختلاجات الحركية الجزئية *Partial motor seizures*:

إن النشاط الصرعي الذي ينشأ في التلفيف أمام المركزي يسبب اختلاجات حركية جزئية تؤثر على الوجه أو الذراع أو الجذع أو الطرف السفلي في الجهة المقابلة. وتتميز الاختلاجات بالنفضان النظمي Rhythmical Jerking أو التشنج الثابت في الأجزاء المتأثرة. قد تبقى الاختلاجات موضعة في جزء واحد أو قد تنتشر لتشمل كامل الجانب. تبدأ بعض النوب في جزء واحد (مثلاً الفم أو الإبهام أو إصبع القدم الكبير..الخ) وتنتشر بالتدريج، ويدعى ذلك بالصرع الجاكسوني Jacksonian Epilepsy. تختلف النوب في مدتها من عدة ثوان إلى عدة ساعات. قد تترك النوب المديدة خزلاً Paresis في الطرف المصاب يستمر لعدة ساعات بعد توقف الاختلاج (شلل تود Todd s Palsy).

e. الاختلاجات الحسية الجزئية *Partial sensory seizures*:

تسبب الاختلاجات التي تنشأ في القشر الحسي نخزاً غير مستحب أو إحساسات كهربية Electric في الجهة المقابلة من الوجه أو الأطراف. قد يحدث الانتشار وفق نمط يشبه الاختلاج الجاكسوني، وينتشر الحس الشاذ في الجسم خلال ثوان بشكل أسرع بكثير من سير النوبة الحسية البؤرية للشقيقة التي تنتشر خلال 10-15 دقيقة.

f. الاختلاجات المعاكسة *Versive seizures*:

قد تصيب بؤرة صرعية جبهية ساحة العين الجبهية مسببة انحرافاً قسرياً في العينين إلى الجهة المعاكسة. ويصبح هذا النوع من النوبات غالبا معممًا إلى الاختلاج المقوي الرمعي.

g. الاختلاجات البصرية الجزئية *Partial visual seizures*:

تسبب البؤر الصرعية القذالية هلوسات بصرية بسيطة مثل كرات الضوء أو أنماط من الألوان. أما الهلوسات البصرية المتكونة من الوجوه أو المناظر فتنشأ من الأمام من الفصين الصدغيين.

3. العوامل المحرضة للاختلاجات *Factors Precipitating Seizures*:

يمكن في بعض الأحيان التعرف على عوامل محرضة نوعية. وقد تم سرد بعض هذه العوامل في (الجدول 9).

الجدول 9: العوامل المحرضة لحدوث الاختلاجات.

- الحرمان من النوم.
- الكحول (خاصة سحب الكحول).
- إدمان الأدوية المنعشة.
- الإجهاد الفيزيائي والعقلي.
- الأضواء الوامضة بما فيها شاشات الحاسوب والتلفاز (الصرع المعمم الأولي فقط).
- الأخماج العارضة والاضطرابات الاستقلابية.
- من العوامل غير الشائعة: الضجيج العالي والموسيقا والقراءة والحمامات الساخنة.

C. الصرع Epilepsy:

يعني الصرع الميل لحدوث الاختلاجات وهو عرض لمرض دماغي أكثر من كونه مرضاً بحد ذاته. إن الاختلاج الوحيد ليس صرعاً لكنه استطباب لإجراء الاستقصاء. يجب تأجيل المعالجة الدوائية حتى نحصل على دليل على الميل لحدوث الاختلاجات المتكررة. إن معدل النكس بعد الاختلاج الأول يصل إلى 70٪ خلال السنة الأولى ومعظم النوب الناكسة تحدث خلال شهر أو شهرين من النوبة الأولى. وإن حدوث اختلاجات أخرى أقل احتمالاً إذا تم التعرف على العامل المحرض وتجنبه (مثلاً الحرمان من النوم، سحب الكحول...الخ). هناك مجموعة من الاضطرابات التي يكون العرض الوحيد أو الرئيسي فيها هو الصرع، في حين يكون الصرع في اضطرابات أخرى مجرد واحد من التظاهرات. إن الحدوث السنوي للحالات الجديدة من الصرع بعد فترة الرضاعة هو 20-70/ 100000. ويبلغ خطر حدوث نوبة وحيدة أثناء حياة الشخص حوالي 5٪. في حين يبلغ انتشار Prevalence الصرع في الأقطار الأوربية حوالي 0.5٪. أما الانتشار في الدول النامية فقد يصل إلى خمسة أضعاف ما هو عليه في الدول المتطورة وتكون نسبة الحدوث مضاعفة.

1. أنماط الصرع:

أفضل ما يتم تصنيف الصرع اعتماداً على الحوادث السريرية (الاختلاجات) والفيزيولوجيا الكهربية الشاذة والمكان التشريحي لنشوء الاختلاج والسبب المرضي للمشكلة (انظر الجدول 10).

a. أشكال الصرع المعمم الأولي:

يشكل الصرع المعمم الأولي أو مجهول السبب حوالي 10٪ من كل أشكال الصرع ويشمل حوالي 40٪ من أولئك المصابين بالاختلاجات المقوية الرمعية. تكون البداية في كل الحالات تقريباً في الطفولة أو المراهقة. لا يوجد شذوذ بنيوي وهناك غالباً استعداد وراثي حقيقي. إن بعض الأشكال مثل صرع الغيبة في الطفولة غير شائعة نسبياً في حين تكون بعض الأشكال الأخرى مثل الصرع العضلي الرمعي الشبابي Juvenile Myoclonic Epilepsy شائعة (5-10٪ من كل المرضى المصابين بالصرع). إن أشيع أشكال الصرع المعمم الأولي مذكورة في (الجدول 11) مع مظاهرها السريرية وتدبيرها.

b. الصرع المعمم الثانوي:

قد ينشأ الصرع المعمم من انتشار اختلاجات جزئية ناجمة عن مرض بنيوي أو قد يكون ثانوياً للأدوية أو الاضطرابات الاستقلابية (انظر الجدول 12). إن الصرع الذي يتظاهر عند البالغين هو صرع معمم ثانوي في كل الحالات تقريباً حتى لو لم يكن هناك قصة اختلاج جزئي واضحة قبل بداية النوبة الكبيرة (الأورة).

c. الصرع الجزئي:

قد تنشأ الاختلاجات الجزئية عن أي مرض يصيب القشر المخي سواء أكان خلقياً أم مكتسباً، وتصبح معممة عادة. وباستثناء عدد قليل من أشكال الصرع الجزئي مجهول السبب ذات الإنذار السليم في الطفولة، فإن وجود اختلاج جزئي يدل على وجود آفة مخية بؤرية. وقد تم سرد الأسباب الشائعة في (الجدول 13).



الجدول 10: تصنيف الصرع.	
نمط الاختلاج:	
• جزئي بسيط.	• المقوي.
• جزئي معقد.	• الواني Atonic.
• الغيبة.	• الرمعي العضلي.
• المقوي الرمعي.	
الفيزيولوجيا (EEG):	
• شوكات/ أمواج حادة بؤرية.	• شوكات وأمواج معممة.
الموقع التشريحي:	
• القشر:	
– صدغي. – جبهي.	
– جداري. – قذالي.	
• معمم (الدماغ البيني Diencephalon).	
• متعدد البؤر.	
السبب المرضي:	
• وراثي.	• الأخماج.
• تطوري.	• الالتهاب.
• الأورام.	• استقلابي.
• الرض.	• الأدوية والكحول.
• وعائي.	• تنكسي.

الجدول 11: أشكال الصرع المعمم الأولي.

	الحدوث	سن البدء	نمط الاختلاج	مظاهر الـEEG	العوامل المثيرة	المعالجة	الإنذار
صرع الغيبة في الطفولة:	6-100/8ألف.	4-8 سنوات.	غيبات متكررة قصيرة الأمد.	شوكة وموجة 3/الثانية.	فرط التهوية، التعب.	الإيتوسوكسمايد فالبروات الصوديوم.	يتطور عند 40٪ اختلاجات مقوية رمعية، يهجع عند البالغين في 80٪.
صرع الغيبة الشبابي:	1-100/2ألف.	10-15 سنة.	غيبات أقل تواتراً من غيبة الطفولة.	موجة شوكة متعددة.	فرط التهوية، الحرمان من النوم.	فالبروات الصوديوم.	يتطور عند 80٪ اختلاجات مقوية رمعية، وفي 80٪ من الحالات تزول الاختلاجات عند البالغين.
الصرع الرمعي العضلي الشبابي:	25-100/50 ألف.	15-20 سنة.	GTCS، غيبات، الرمع العضلي الصباحي.	موجة وشوكة متعددة، الحساسية للضوء.	الحرمان من النوم، سحب الكحول.	فالبروات الصوديوم.	يهجع عند 90٪ مع استخدام فالبروات الصوديوم لكنه ينكس عند سحب الـAED.
GTCS عند الاستيقاظ:	شائع.	10-25 سنة.	GTCS، أحياناً رمعي عضلي.	شوكة وموجة عند الاستيقاظ وبداية النوم.	الحرمان من النوم.	فالبروات الصوديوم.	يتم السيطرة عليه في 65٪ من الحالات باستخدام الـAED لكنه ينكس عند إيقاف المعالجة.

GTCS = اختلاج مقوي رمعي معمم، AED = الدواء المضاد للصرع.

الجدول 12: أسباب الصرع المعمم الثانوي.

التعمم الثانوي من اختلاجات جزئية:

- انظر (الجدول 13) من أجل أسباب الاختلاجات الجزئية.

الوراثي:

- أخطاء الاستقلاب الولادية.
- أمراض الخزن.

أذية المخ الولادية.

موه الرأس.

عوز الأكسجين المخي Cerebral Anoxia.

الأدوية:

- المضادات الحيوية: البنسلين، الإيزونيازيد، الميترونيدازول.
- مضادات الملاريا: الكلوروكين، الميفلوكين.
- السيكلوسبورين.
- الأدوية المضادة لاضطرابات النظم القلبية: الليدوكائين (ليغنوكائين)، الديسوبيراميد.
- الأدوية نفسية التأثير: الفينوتيازينات، ثلاثيات الحلقة، الليثيوم.
- الأمفيتامينات (السحب).

الكحول (خاصة السحب).

الأمراض الاستقلابية:

- نقص كالسيوم الدم.
- نقص سكر الدم.
- نقص صوديوم الدم.
- الفشل الكلوي.
- نقص مغنيزيوم الدم.
- الفشل الكبدي.

الأمراض الخمجية:

- التهاب السحايا.
- اعتلال الدماغي التالي للخمج.

الأمراض الالتهابية:

- التصلب المتعدد (غير شائع).
- الذئبة الحمامية الجهازية.

الأمراض التنكسية المنتشرة:

- داء ألزهايمر.
- داء كريتزفيلد-جاكوب.

الجدول 13: أسباب الاختلاجات الجزئية.	
مجهول السبب:	
• الصرع الرولاندي السليم في الطفولة.	
• الصرع القذالي السليم في الطفولة.	
الآفات البنيوية البؤرية:	
الوراثية:	
• التصلب الحدبي.	• داء فون هيبل – لينداو.
• الورام الليفي العصبي.	
الشلل النصفي الطفلي.	
الخلل المضغي Dysembryonic:	
• خلل تكون القشر.	• متلازمة ستورج – ويبر.
تصلب الصدغي الأوسط (يترافق مع الاختلاجات الحرورية).	
المرض الوعائي الدماغي.	
• النزف داخل المخ.	• التشوه الشرياني الوريدي.
• الصمة المخية.	
الأورام.	
الرض (بما فيه الجراحة العصبية).	
الأسباب الخمجية:	
• الخراج الدماغي (القيحي).	• الدبيلة تحت الجافية.
• داء المقوسات.	• التهاب الدماغ.
• داء الكيسات المذنبة.	• فيروس عوز المناعة البشري (HIV).
• التورم السلى.	
الأسباب الالتهابية:	
• الساركويد.	• التهاب الأوعية.

2. الاستقصاءات:

ينصح بإجراء تصوير الدماغ بواسطة CT أو MRI بعد حدوث اختلاج وحيد رغم أن معدل اكتشاف آفات بنيوية منخفض إلا إذا وجدت مظاهر بؤرية في الاختلاج أو كان هناك علامات بؤرية. وبشكل مماثل فإن الأسباب السمية والاستقلابية (انظر الجدول 13) يجب أن تؤخذ بالاعتبار. إن مخطط كهربية الدماغ EEG ضروري فقط عندما يحدث أكثر من اختلاج واحد ويكون هناك ضرورة لتأكيد نمط الصرع من أجل تحديد المعالجة. إن طرق التصوير المتطورة بشكل متزايد تسمح الآن بتحديد سبب الصرع عند أعداد متزايدة من المرضى خاصة أولئك المصابون بالاختلاجات الجزئية، وهؤلاء المرضى يحتاجون لاستقصاء مكثف خاصة إذا حدث الاختلاج لأول مرة بعد البلوغ. ويجب متابعة إجراء الاستقصاءات بنشاط أكثر إذا كان الصرع معنداً على المعالجة. يظهر (الجدول 14) الاستقصاءات التي يمكن أن تجرى عند مريض يشتبه بإصابته بالصرع.

الجدول 14: الاستقصاءات في حالة الاشتباه بالصرع.
الطبيعة الصرعية للنوب؟
• EEG الجوال.
• المراقبة عن بعد بالفيديو Vedeotelemetry.
نمط الصرع؟
• EEG النظامي.
• EEG أثناء النوم.
• EEG مع استخدام مسار كهربية خاصة (الفتحة البيضية، تحت الجافية).
وجود آفة بنيوية؟
• CT.
• MRI.
وجود اضطراب استقلابي؟
• البولة الدموية والكهارل.
• اختبارات الوظيفة الكبدية.
• غلوكوز الدم.
• كالسيوم ومغنيزيوم المصل.
وجود اضطراب التهابي أو خمجي؟
• تعداد الدم، سرعة التثفل (ESR) والبروتين الارتكاسي C.
• صورة الصدر.
• الفحوص المصلية للإفرنجي و HIV والمرض الغرائي.
• CSF.

الجدول 15: استطبابات تصوير الدماغ في الصرع.

- الصرع الذي يبدأ بعد عمر 20 عاماً.
- الاختلاجات ذات المظاهر البؤرية سريرياً.
- الـEEG الذي يظهر مصدراً بؤرياً للاختلاج.
- صعوبة السيطرة على الاختلاجات أو تدهورها.

a. مخطط كهربية الدماغ EEG:

قد يساعد مخطط كهربية الدماغ على تأكيد التشخيص ووصف نمط الصرع (أي صرع معمم أولي أو صرع جزئي مع أو دون حدوث تعمم ثانوي). تكون التسجيلات بين النوب Inter-Ictal شاذة عند حوالي 50٪ فقط من المرضى وبالتالي فإن الـEEG ليس اختباراً حساساً بالنسبة لوجود الصرع. ولكن التغيرات صرعية الشكل (أمواج حادة أو شوكات) لها نوعية واضحة Fairly (الإيجابية الكاذبة في 1/1000 فقط). يمكن زيادة الحساسية إلى حوالي 85٪ عن طريق إطالة زمن التسجيل وتضمينه فترة من النوم الطبيعي أو المحرض بالأدوية. قد يزود تسجيل الـEEG الجوال (المحمول) أو الـEEG مع المراقبة بالفيديو بمعلومات مفيدة عندما تكون النوب متكررة.

b. تصوير الدماغ Brain Imaging:

لايساعد التصوير على تأكيد تشخيص الصرع لكنه مفيد في إثبات أو نفي السبب البنيوي، ويلخص (الجدول 15) استطبابات التصوير. إن التصوير غير ضروري إذا كان بالإمكان تشخيص الصرع المعمم الأولي بشكل موثوق بواسطة الـEEG. إن التصوير المقطعي المحوسب CT كاف لنفي السبب البنيوي الكبير للصرع. قد يستطب إجراء الـMRI للدماغ إذا لم يظهر الـCT أي شذوذ مع بقاء الاشتباه بوجود تبدل بنيوي دقيق Subtle كما هو الحال عند المرضى المصابين باختلاجات جزئية (مع أو دون تعمم ثانوي) مقاومة للعلاج.

3. التدبير:

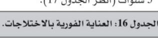
من المهم أن يشرح الطبيب للمرضى وأقاربهم طبيعة وسبب الاختلاجات وأن يعلم الأقارب التدبير الإسعافي الأولي للاختلاجات الكبرى. إن العديد من الناس المصابين بالصرع يشعرون بأنهم موصومون Stigmatised من قبل المجتمع وقد يصبحون معزولين بشكل غير ضروري عن العمل والحياة الاجتماعية. ويجب التأكيد على أن أي شخص قد يتطور لديه الاختلاج وأن الصرع اضطراب شائع يصيب أقل من 1٪ من السكان وأن السيطرة على الاختلاجات بشكل جيد أو كامل يمكن توقعها عند أكثر من 80٪ من المرضى.

a. العناية الفورية للاختلاجات:

هناك القليل مما يمكن عمله أو يجب عمله للشخص أثناء حدوث نوبة اختلاج كبيرة عدا الإسعافات الأولية والمناورات الفطرية Common Sense للحد من الأذية أو الاختلاطات الثانوية (انظر الجدول 16).

b. الاحتياطات Restrictions:

يجب تجنب العمل أو الاستجمام فوق مستوى الأرض أو العمل بآلات خطيرة أو قرب المواقد المفتوحة أو الماء وذلك حتى تتم السيطرة الجيدة على الاختلاجات. ويجب على المرضى استخدام حوض الاستحمام السطحي فقط وبوجود أحد الأقارب في المنزل كما يجب عليهم عدم إقفال باب الحمام. أما بالنسبة لركوب الدراجات فيجب عدم التشجيع على ذلك إلا بعد مضي 6 أشهر على الأقل دون حدوث اختلاجات. إن الاستجمام الذي يتطلب الاقتراب المديد من الماء (مثلاً السباحة أو صيد السمك أو الركوب في القوارب) يجب أن يكون دوماً برفقة شخص عارف باحتمال حدوث نوبة اختلاج وقادر على إنقاذ المريض عند الضرورة. ويجب عدم التشجيع على أي نشاط قد يكون فيه فقد الوعي خطيراً جداً (مثلاً تسلق الجبال). وفي المملكة المتحدة والعديد من الدول الأخرى تُفرض قيودٌ قانونية على قيادة السيارات عند المرضى المصابين بالصرع، ويعرف بأنه حدوث أكثر من نوبة اختلاجية فوق عمر 5 سنوات (انظر الجدول 17).



الجدول 16: العناية الفورية بالاختلاجات.

الإسعافات الأولية (تقدم من قبل أحد الأقارب أو الموجودين).

- أبعد الشخص عن الخطر (النار، الماء، الآلات، الأثاث).
- بعد توقف الاختلاج، ضع المريض بوضعية الصحو (وضعية الكب الجزئي أو وضعية Sims *).
- تأكد من نظافة الطريق الهوائي.
- لا تضع أي شيء في الفم (يحدث عض اللسان في بداية الاختلاج ولايمكن منعه من قبل الحاضرين).
- إذا استمرت الاختلاجات أكثر من 5 دقائق أو تكررت دون أن يستعيد الشخص وعيه، استدع المساعدة الطبية الإسعافية.
- قد يكون الشخص بحالة نعاس وتخليط لمدة 30–60 دقيقة ويجب ألا يترك لوحده حتى يشفى بشكل كامل.

العناية الطبية الفورية:

- تأكد أن المجرى الهوائي سالك.
- أعطِ الأكسجين لمنع نقص الأكسجة الدماغية.
- أعط مضاد الاختلاج وريدياً (مثل الديازبام 10 ملغ) وذلك فقط إذا استمرت الاختلاجات أو تكررت (إذا حدث ذلك يتم التدبير كما هو الحال في الحالة الصرعية).
- فكر في أخذ الدم لمعايرة مستويات مضاد الاختلاج (إذا كان معروفاً أن الشخص مصاب بالصرع).
- الاستقصاء عن السبب.

* يستلقي المريض على الجانب الأيسر مع جعل ركبة وفخذ الطرف السفلي الأيمن بحالة ثني والذراع اليسرى موازية للظهر. تستخدم هذه الوضعية أيضاً في الفحص المهبلي.

الجدول 17: تنظيمات قيادة السيارة في المملكة المتحدة.
الاختلاج الوحيد:
• إيقاف القيادة لمدة سنة دون حدوث النكس، بعد ذلك تعيد هيئة الترخيص للسيارات والسائقين (DVCA) الرخصة كاملة (أي حتى عمر 70 عاماً).
الصرع:
• تستعاد رخصة القيادة عندما لايحدث عند المريض أي شكل من أشكال الاختلاج لمدة سنة أو إذا كان حدوث الاختلاجات يقتصر على النوم لمدة 3 سنوات (تحتاج الرخصة للتجديد كل 3 سنوات بعد ذلك حتى مضي 10 سنوات خالية من الاختلاجات).
سحب مضادات الاختلاج:
• إيقاف القيادة أثناء السحب ولمدة 6 شهور بعد ذلك.
السائقون المهنيون (البضائع الثقيلة ومركبات الخدمة العامة):
• لايسمح بأي رخصة للقيادة إذا حدث أي اختلاج بعد عمر 5 سنوات حتى يتم إيقاف الدواء مع بقاء المريض دون اختلاجات لمدة أكثر من 10 سنوات مع عدم احتمال وجود آفة دماغية مسببة للصرع.

يجب على المريض أن يبلغ السلطات المختصة بالترخيص للقيادة حول بداية الاختلاجات كما أنه من الحكمة أيضاً أن يعلم المرضى شركة التأمين على السيارة بذلك. إن بعض الأعمال مثل ربان الطائرة ليست متاحة لأي شخص حدث لديه اختلاج صرعي. تتوافر المزيد من المعلومات غالباً من منظمات دعم الصرع.

c. *المعالجة الدوائية المضادة للصرع:*

يجب التفكير بالمعالجة الدوائية بعد حدوث أكثر من اختلاج واحد مع موافقة المريض على أن السيطرة على الاختلاج تستحق العناء من أجلها (انظر الجدول EBM). تتوافر مجموعة من الأدوية المضادة للصرع (-Anti Epilepsydrugs-AEDs) (انظر الجدول 18). إن طريقة عمل الدواء إما عن طريق زيادة النقل العصبي التثبيطي في الدماغ أو تغيير أقنية الصوديوم العصبونية بطريقة تمنع النقل السريع الشاذ للدفعات العصبية Impulses. ومن بين المرضى المصابين بالصرع القابل للسيطرة هناك 80٪ يحتاجون إلى دواء واحد فقط بافتراض أنه قد تم اختيار الدواء المناسب والجرعة الصحيحة. نادراً ما يكون من الضروري إشراك أكثر من دواءين. ويجب إبقاء أنظمة Regimen الجرعة بسيطة قدر الإمكان لتشجيع المطاوعة. يظهر الجدول 19 بعض المبادئ المفيدة.

الجدول 18: الأدوية المضادة للاختلاج.

	أنماط الاختلاج	مجال الجرعة (ملغ/اليوم)	عدد الجرعات في اليوم	المجال العلاجي (مكرومول/ل)	التأثيرات الجانبية المتعلقة بالجرعة	التأثيرات الجانبية التحساسية الذاتية	التأثيرات الجانبية طويلة الأمد	التداخلات (التآثرات)
الأسيتازولاميد Acetazolamide	GTCS الأولية والثانوية، الغيبة، الاختلاج الجزئي.	1000-250	3-2	غير قابل للتطبيق.	المذل، نقص الشهية، الصداع، الغثيان، الإسهال، تبدلات الرؤية.	الطفح، ندرة المحببات، نقص الصفيحات الدموية، الحساسية الضيائية، أذية الكبد.	الحصيات الكلوية.	الأسبرين، الكينيدين، الفينيتوئين، الكاربامازبين، الديجوكسين، أدوية القرحة.
الكاربامازبين Carbamazepine	الاختلاج الجزئي، GTCS الثانوية.	2000-200	3-2	50-30	النعاس، الرنح، الرأرأة، الشفع، نقص صوديوم الدم.	الطفح، نقص الصفيحات الدموية، اعتلالات الدم الأخرى.	لايوجد.	الـEADs الأخرى، الوارفارين، OCP، الستيروئيدات، مضادات الملاريا، السيميتيدين.
الكلوبازام Clobazam	الاختلاج الجزئي (معالجة مساعدة).	30-20	1	غير قابل للتطبيق.	التهدئة، الهيوجية.	-	تنقص التأثيرات المضادة للاختلاج بعد عدة أسابيع.	الـAEDs الأخرى.
الكلونازيبام Clonazepam	الاختلاج الجزئي (معالجة مساعدة)،الرمع العضلي.	8-1	4-2	غير قابل للتطبيق.	التهدئة، الهيوجية.	اعتلالات الدم.	تنقص التأثيرات المضادة للاختلاج بعد عدة أسابيع.	الـAEDs الأخرى.
الإيتوسوكسيمايد Ethosuximide	غيبة الطفولة.	1500-500	2	700-200	الدوخة، الأرق، الرنح.	الطفح، اعتلالات الدم.	-	AEDs الأخرى، مضادات الاكتئاب.
الغابابنتين Gabapentin	الاختلاج الجزئي.	2400-300	3	غير قابل للتطبيق.	النعاس، الرنح.	-	غير معروفة حتى الآن.	مضادات الحموضة.
اللاموتريجين Lamotrigine	الاختلاج الجزئي، الـGTCS الثانوي.	500-25	2-1	غير قابل للتطبيق.	النعاس،الرنح، الشفع، التخليط.	الطفح، اعتلالات الدم.	غير معروفة حتى الآن.	الكاربامازيبين.
الليفيتيراسيتام Levetiracetam	الاختلاج الجزئي، الـGTCS الثانوي.	-1000 3000	2	غير قابل للتطبيق.	النيمومة، التعب، الدوخة، الصداع.	غير مسجلة.	غير معروفة حتى الآن.	الفينيتوئين.
الأوكس كاربازبين Oxcarbazepine	الاختلاج الجزئي، الـGTCS الثانوي.	2400-600	2	125-50	النعاس، الرنح، الرأرأة، الشفع، نقص صوديوم الدم.	الطفح.	غير معروفة.	أقل من الكاربامازبين لكن مشاكله مع OCP مشابهة.
الفينوباربيتال Phenobarbital	الاختلاج الجزئي، الـGTCS الثانوي.	180-60	1	150-50	النعاس، الرنح، الرأرأة، الشفع.	الطفح، الاكتئاب (عند البالغين)، الإثارة (عند الأطفال)، فقر الدم الضخم الأرومات، SLE.	عوز الفولات، تلين العظام، اعتلال الأعصاب.	الـAEDs الأخرى، مضادات التخثر، محصرات قناة الكالسيوم، الديجوكسين، الستيرويدات، OCP، الثيوفيللين، ليفوثيروكسين الصوديوم (تيروكسين الصوديوم)، مضادات الاكتئاب، مضادات الملاريا.

الجدول 18: الأدوية المضادة للاختلاج.

	أنماط الاختلاج	مجال الجرعة (ملغ/اليوم)	عدد الجرعات في اليوم	المجال العلاجي (مكرومول/ل)	التأثيرات الجانبية المتعلقة بالجرعة	التأثيرات الجانبية التحساسية الذاتية	التأثيرات الجانبية طويلة الأمد	التداخلات (التآثرات)
الفينيتوئين Phenytoin	الاختلاج الجزئي، GTCS الثانوي.	350-150	1	80-40	النعاس، الرنح، الرأرأة، الشفع، الرعاش، خلل التوتر، الارتعاش الخافق Asterixis.	الطفح، اعتلالات الدم، أذية الكبد، SLE.	ضخامة اللثة، تشوه الوجه، الشعرانية، عوز الفولات، تلين العظام، اعتلال الأعصاب.	الـAEDs الأخرى، الوارفارين، الأميودارون، والأدوية المضادة لاضطرابات النظم الأخرى، مضادات الملاريا، السيترويدات، OCP، السيميتيدين، الأدوية الفموية الخافضة لسكر الدم، الثيوفيلين، التيروكسين.
البيراسيتام Piracetam	الرمع العضلي.	7200-20000	3-2	غير قابلة للتطبيق.	الدوخة، الأرق، الغثيان، كسب الوزن، النعاس، الرعاش، الهياج.	الطفح.	غير معروفة.	غير معروفة.
البريميدون Primidone	الاختلاج الجزئي، الـGTCS الثانوي.	1000-250	2-1	150-50	النعاس، الرنح، الرأرأة، الشفع.	الطفح، الاكتئاب (عند البالغين)، الإثارة (عند الأطفال)، فقر الدم الضخم الأرومات، SLE.	كما هو الحال في الفينوباربيتال*	كماهو الحال في الفينوباربيتال*
فالبروات الصوديوم Sodium Valproate	الـGTCS الأولي والثانوي، الغيبة، الرمع العضلي.	2500-400	2-1	غير قابلة للتطبيق.	النعاس، الغثيان، الرنح، الرأرأة، الشفع، الرعاش.	الحاصة، الطفح، اعتلالات الدم، أذية الكبد، التهاب البنكرياس.	كسب الوزن.	الـAEDs الأخرى، مضادات التخثر، مضادات الملاريا، السيميتيدين.
التياغابين Tiagabine	الـGTCS الثانوي، الاختلاج الجزئي.	30-15	3-2	غير مناسب للتطبيق.	النعاس، الغثيان، الرنح، الرعاش.	الصداع، الذهان، الاكتئاب.	نقص الرؤية المحيطية.	الـAEDs الأخرى.
التوبيرامات Topiramate	الاختلاج الجزئي، GTCs الثانوي.	600-200	2-1	غير مناسب للتطبيق.	النعاس، الغثيان، الرنح، التخليط.	تحصي الكلية، الاكتئاب، تبدل الذوق، الإسهال، فقد الوزن.	غير معروفة حتى الآن.	الـAEDs الأخرى، OCP.
الفيغاباترين Vigabatrin	الاختلاج الجزئي، الـGTCS الثانوي، التشنجات الطفلية.	2000-6000	2-1	غير مناسب للتطبيق.	النعاس، الغثيان، الرنح، التخليط*	العدوانية، الحاصة، الطفح الجلدي، زيادة الاختلاجات، ضمور الشبكية.	نقص الرؤية المحيطية.	-

GTCS= الاختلاجات المقوية الرمعية المعممة.
AEDs = الأدوية المضادة للصرع.
OCP= حبوب منع الحمل الفموية.
SLE= الذئبة الحمامية الجهازية.
* يتم قلب البريميدون إلى فينوباربيتال في الكبد.
N.B يجب تعديل جرعات كل الأدوية حسب عمر المريض وكتلة الجسم.

EBM

الصرع – استخدام الأدوية المضادة للصرع (AEDs) بعد اختلاج وحيد.

- يبلغ خطر حدوث اختلاجات لاحقة بعد اختلاج وحيد 40٪. وإن استخدام الـAEDs بعد اختلاج وحيد ينقص تواتر حدوث الاختلاج الثاني إلى النصف خلال سنتين لكنه لا يبدل من الإنذار طويل الأمد.

الجدول 19: مبادئ المعالجة المضادة للاختلاج.

- البدء بدواء الخط الأول (راجع الجدول 20).
- البدء بجرعة منخفضة ثم زيادتها بالتدريج حتى الوصول إلى سيطرة فعالة على الاختلاجات أو حتى ظهور التأثيرات الجانبية (تفيد مستويات الدواء أحياناً).
- التأكد من المطاوعة (استخدام التقسيم الأدنى للجرعات).
- عند فشل دواء الخط الأول (استمرار الاختلاجات أو ظهور التأثيرات الجانبية) يتم البدء بدواء الخط الثاني في الوقت الذي يتم فيه سحب الدواء الأول تدريجياً.
- يتم تجريب ثلاثة أدوية كل بمفرده قبل استخدام المعالجة المشتركة (يجب الانتباه للتداخلات الدوائية).
- لا تستخدم أكثر من دواءين معاً بنفس الوقت.
- إذا فشلت الإجراءات السابقة، فيجب التفكير بوجود آفة بنيوية أو استقلابية خفية، كما يجب التفكير إن كانت الاختلاجات فعلاً صرعية.

EBM

الصرع – الفعالية النسبية للـAEDs الرئيسية في الاختلاجات المقوية الرمعية المعممة.

- إن التجارب العشوائية المحكمة RCTs التي تقارن بين الـAEDs الرئيسية كمعالجة وحيدة للاختلاجات المقوية الرمعية المعممة قد فشلت في إظهار أي اختلاف في الفعالية بين الـ AEDs المختلفة. وقد لوحظ وجود اختلاف في التأثيرات الجانبية بين الأدوية المختلفة.

اختيار الدواء: باستثناء نوب الغيبة والصرع العضلي الرمعي الشبابي لايوجد دليل قوي يشير إلى أفضلية دواء معين على آخر في معالجة الصرع (انظر جدول الـEBM). وبصورة عامة يجب أن يكون الخط الأول في المعالجة أحد أدوية الخط الأول المؤكدة انظر (الجدول 20) مع استخدام الأدوية الحديثة كخط ثان. إن الفينيتوئين والكاربامازبين ليسا من الأدوية المثالية للمرأة الشابة التي ترغب باستخدام مانعات الحمل الفموية لأن هذه الأدوية تحرض أنزيمات الكبد. إن الكاربامازبين واللاموتريجين وفالبروات الصوديوم مفضلة على الفينيتوئين كخط أول في المعالجة بسبب التأثيرات الجانبية للفينيتوئين وحركياته الدوائية المعقدة.

المستويات الدوائية للدواء المضاد للاختلاج: يمكن لقياس المستويات الدموية لبعض الأدوية المضادة للاختلاج مثل الفينيتوئين والكاربامازبين أحيانا أنّ يدل إن كان المريض يستخدم جرعة مفيدة كما يدل على وجود مطاوعة للدواء، لكن المستويات الدموية يجب أن يتم تفسيرها بذكاء. وهناك بعض الأدوية الأخرى المضادة للاختلاج لايوجد فيها علاقة بين المستويات الدوائية والفعالية المضادة للاختلاج. إن قياس المستويات المصلية للأدوية المضادة للاختلاج بشكل متكرر ليس مفيداً بصورة عامة لأن الجرعة المستخدمة عند أي مريض سوف تتقرر اعتماداً على فعالية السيطرة على الاختلاج وتطور التأثيرات الجانبية مهما كانت المستويات البلازمية. إن مراقبة المستوى البلازمي مفيد بشكل خاص عند التعامل مع حالة تسمم مشتبهة (خاصة إذا كان قد تم تناول أكثر من دواء واحد) أو التعامل مع تأثيرات الدواء على الحمل أو في حالات الاشتباه بعدم المطاوعة.

الجدول 20: مبادئ اختيار الدواء المضاد للصرع.

نمط الصرع	الخط الأول	الخط الثاني	الخط الثالث
الصرع الجزئي و/ أو الـGTCS الثانوية.	الكاربامازبين.	اللاموتريجين. فالبروات الصوديوم. التوبيرامات. التياغابين. الغابابنتين.	الكلوبازام. الفينيتوئين. البريميدون. الفينوباربيتال. الأوكسي كاربازبين. الليفيتيراسيتام. الفيغاباترين. الأسيتازولاميد.
الـGTCS الأولية.	فالبروات الصوديوم.	اللاموتريجين. التوبيرامات. الكاربامازبين.	الفينيتوئين. الغابابنتين. البريميدون. الفينوباربيتال. التياغابين. الأسيتازولاميد.
الغيبة.	الإيتوسوكسمايد.	فالبروات الصوديوم.	اللاموتريجين. الكلونازيبام. الأسيتازولاميد.
الاختلاج العضلي الرمعي.	فالبروات الصوديوم.	الكلونازيبام.	البيراسيتام. اللاموتريجين. الفينوباربيتال.

N.B: يفضل استخدام دواء واحد وعدم استخدام أكثر من دواءين بنفس الوقت.

الجدول 21: الصرع: الحصيلة بعد 20 عاماً.

- 50٪ عدم حدوث اختلاجات خلال السنوات الخمس الأخيرة دون استخدام الأدوية.
- 20٪ عدم حدوث اختلاجات خلال السنوات الخمسة الأخيرة ولكن مع الاستمرار بتناول الدواء.
- 30٪ استمرار الاختلاجات رغم متابعة المعالجة المضادة للصرع.

4. الإنذار:

بصورة عامة إن الاختلاجات المعممة أسهل سيطرة مقارنة مع الاختلاجات الجزئية. إن وجود آفة بنيوية يجعل السيطرة الكاملة أقل احتمالاً. يظهر (الجدول 21) الإنذار الإجمالي للصرع.

سحب المعالجة المضادة للاختلاج:

يمكن التفكير بسحب الدواء بعد السيطرة الكاملة على الاختلاجات لمدة 2-4 سنوات. إن الصرع الذي يبدأ في الطفولة خاصة اختلاجات الغيبة التقليدية هو الأفضل إنذاراً بالنسبة لسحب الدواء الناجح. أما باقي أشكال الصرع المعممة الأولية مثل الصرع العضلي الرمعي الشبابي فلديها قابلية واضحة للنكس بعد سحب الدواء المضاد للصرع. إن الاختلاجات التي تبدأ عند البالغين خاصة تلك التي لها مظاهر بؤرية تميل أيضاً للنكس خاصة إذا وجدت آفة بنيوية محددة. وبصورة عامة يبلغ معدل نكس الاختلاجات بعد سحب الدواء حوالي 40٪ (انظر جدول EBM). يميل بعض البالغين لاختيار متابعة المعالجة لأنهم يشعرون أن خطر حدوث نوبات إضافية (خاصة أثناء قيادة السيارة) يفوق اختلاطات متابعة المعالجة. إن مخطط كهربية الدماغ EEG مشعر ضعيف لنكس الاختلاج لكن إذا كان تسجيل الـEEG ما زال شاذاً فإنه من الحكمة عدم سحب الدواء. يجب أن يتم سحب الدواء ببطء حيث يتم إنقاص جرعة الدواء تدريجياً على مدى 6-12 شهراً. وفي المملكة المتحدة يجب على المريض التوقف عن قيادة السيارة أثناء سحب الدواء المضاد للصرع وعدم القيادة لمدة 6 أشهر بعد السحب الكامل للدواء.

EBM

الصرع- سحب الـ AEDs:

- أظهرت تجربة عشوائية محكمة كبيرة أن سحب الـAEDs من المرضى الذين هم بمرحلة هجوع للصرع قد ترافق مع زيادة احتمال النكس بعد سنتين إلى الضعف مقارنة مع الاستمرار بالمعالجة. وكان احتمال النكس أكبر عند المرضى دون عمر 16 عاماً، والمرضى المصابين بالاختلاجات المقوية الرمعية والمرضى المصابين بالرمع العضلي والمرضى المعالجين بأكثر من دواء واحد للصرع والمرضى الذين حدثت لديهم اختلاجات بعد البدء بالأدوية المضادة للصرع والمرضى الذين لديهم أي شذوذ في الـEEG.

الحالة الصرعية Status Epilepticus:

توجد الحالة الصرعية عندما تحدث سلسلة من الاختلاجات دون أن يستعيد المريض وعيه بين النوب. والأكثر شيوعاً أن يدل هذا المصطلح على الاختلاجات المقوية الرمعية المتكررة (الحالة الصرعية الكبرى) وهو حالة طبية إسعافية مهددة للحياة. تكون الحالة الحركية الجزئية واضحة سريرياً لكن الحالة الجزئية المعقدة وحالة الغيبة قد يكون من الصعب تشخيصها لأن المريض قد يتظاهر فقط بحالة تخليط وانبهار Dazed. لا تكون الحالة الصرعية أبداً المظهر الأول للصرع مجهول السبب لكن قد تتحرض بالسحب المفاجئ للأدوية المضادة للاختلاج أو وجود آفة بنيوية كبيرة أو اضطراب استقلابي حاد وتميل لأن تكون أشيع في حالة وجود بؤرة صرعية جبهية. يلخص (الجدول 22) تدبير الحالة الصرعية. يجب التذكر دوماً بأن النوب نفسية المنشأ أو غير الصرعية تتكرر بشكل شائع على شكل الحالة الصرعية ولهذا فإن الإثبات الكهربي الفيزيولوجي للاختلاجات يجب الحصول عليه في أبكر وقت ممكن.

الصرع والحمل ومانعات الحمل الفموية:

إن تحريض الأنزيمات الكبدية الناجم عن الكاربامازبين والفينيتوئين والتوبيرامات والباربيتورات يسرع استقلاب الأستروجين مما يسبب حدوث نزف الاختراق Breakthrough Bleeding وفشل منع الحمل. وإن أكثر السياسات أماناً هي استخدام طريقة أخرى لمنع الحمل لكن يمكن أحياناً التغلب على المشكلة بإعطاء مستحضرات ذات جرعة أعلى من الأستروجين. إن فالبروات الصوديوم يتداخل بشكل قليل مع مانعات الحمل الفموية.

قد يسوء الصرع أثناء الحمل خاصة أثناء الثلث الثالث عندما تميل مستويات مضادات الاختلاج في البلازما إلى الهبوط، ولهذا السبب قد ينصح بمراقبة المستويات الدموية أثناء الحمل. إن كل الأدوية المضادة للاختلاج الرئيسية تقريباً تترافق مع زيادة حدوث التشوهات الخلقية الجنينية (مثل فلح الشفة والسنسنة المشقوقة Spina Bifida والعيوب القلبية) لكن ذلك لم يتم إثباته بعد مع اللاموتريجين أو الغابابنتين. إن خطر التشوهات الجنينية والذي يكون أعظمياً إذا حدث التعرض خلال الثلث الأول من الحمل يرتفع من الخطر القاعدي الذي يبلغ حوالي 1-3٪ إلى حوالي 7٪ عند استخدام دواء واحد مضاد للصرع وإلى 15٪ إذا تم استخدام دواءين أو أكثر. إن حمض الفوليك (5 ملغ يومياً) الذي يؤخذ قبل شهرين من الحمل قد ينقص خطر بعض الشذوذات الجنينية. ويمكن أحياناً عند المريضة المضبوطة بشكل جيد أن تسحب مضادات الاختلاج قبل الحمل لكن إذا حدثت اختلاجات كبرى في السنة السابقة فإنه من غير الحكمة سحب مضادات الاختلاج لأن الخطر على الجنين الناجم عن الاختلاجات الكبرى عند الأم غير المسيطر عليها يفوق على الأرجح الخطر الناجم عن التأثيرات الماسخة Teratogenic. إن الاختلاجات الجزئية تحمل على الأرجح خطراً قليلاً على الجنين.

قد يزداد حدوث الداء النزفي عند الوليد الناجم عن عوز فيتامين K بسبب استخدام الأم لمضادات الاختلاج المحرضة لأنزيمات الكبد. ولهذا السبب ينصح بشكل كبير باستخدام الفيتامين K عند الأم (20 ملغ/اليوم فموياً) في الشهر الأخير من الحمل وإعطاء فيتامين K عضلياً (1 ملغ) للرضيع عند الولادة.

الجدول 22: تدبير الحالة الصرعية.

التدبير العام:

- العناية الفورية (راجع الجدول 16).
- تأمين خط وريدي.
- سحب الدم لمعايرة الغلوكوز والكهارل..الخ والاحتفاظ ببعض الدم لإجراء تحاليل لاحقة (الأدوية..الخ).
- إعطاء 10 ملغ من الديازيبام وريدياً (أو شرجياً)- وتكرارها مرة واحدة فقط بعد 15 دقيقة، أو إعطاء اللورازيبام 4 ملغ وريدياً.
- نقل المريض إلى وحدة العناية المركزة ومراقبة الحالة العصبية وضغط الدم وغازات الدم والتنفس.

التدبير الدوائي:

- إذا استمرت الاختلاجات بعد 30 دقيقة:
- التسريب الوريدي (مع مراقبة القلب) لأحد الأدوية التالية:
- الفينيتوئين: يتم تسريب 15 ملغ/كغ وريدياً بسرعة 50 ملغ/دقيقة.
- الفوسفينيتوئين: تسريب 15 ملغ/كغ وريدياً بسرعة 100 ملغ/دقيقة.
- الفينوباربيتال: تسريب 10 ملغ/كغ وريدياً بسرعة 100 ملغ/دقيقة.
- إذا استمرت الاختلاجات بعد 30-60 دقيقة:
- البدء بمعالجة الحالة الصرعية المعندة بالتنبيب والتهوية والتخدير العام باستخدام البروبوفل أو الثيوبنتال.
- عندما يتم السيطرة على الاختلاج:
- البدء بالدواء المضاد للاختلاج طويل الأمد حيث يعطى واحد من الأدوية التالية:
- فالبروات الصوديوم 10 ملغ/كغ وريدياً على مدى 3-5 دقائق ثم 800-2000 ملغ/اليوم.
- الفينيتوئين: إعطاء جرعة تحميل (إذا لم يكن قد استخدم كما في الأعلى) بمقدار 15 ملغ/كغ ويتم التسريب بسرعة لا تتجاوز 50 ملغ/الدقيقة ثم 300 ملغ/اليوم.
- الكاربامازبين 400 ملغ عن طريق الأنبوب الأنفي المعدي ثم 400-1200 ملغ/اليوم.

التدابير الأخرى.

- استقصاء السبب.

اضطرابات النوبة غير الصرعية (النوب نفسية المنشأ Psychogenic، الاختلاجات الكاذبة Pseudo-Seizures):

قد يتظاهر المرضى بنوب تشابه ظاهرياً النوب الصرعية لكنها تكون ناجمة عن ظاهرة سيكولوجية ولا تترافق مع تفريغ شاذ صرعي في الدماغ. ومثل هؤلاء المرضى قد يتظاهرون حتى بحالة صرعية واضحة. قد تحدث النوب غير الصرعية عند المرضى المصابين بالصرع أيضاً، لذلك يجب التفكير بهذا التشخيص إذا فشل المريض بالاستجابة للمعالجة المضادة للصرع. قد تكون النوب غير الصرعية صعبة التفريق تماماً عن النوب الصرعية. وهناك بعض الدلائل في القصة المرضية توجه نحو النوب غير الصرعية وتشمل التقوس المتقن في الظهر أثناء النوبة واندفاع الحوض للأمام بقوة (الدسرة) Pelvic Thrusting و/أو اهتزاز الأطراف المفرط.

من النادر في النوب غير الصرعية حدوث الزراق وعض اللسان الشديد لكن سلس البول قد يحدث. إن التفريق بين النوب الصرعية التي تنشأ في الفصين الجبهيين والنوب غير الصرعية قد يكون صعباً بشكل خاص وقد يحتاج إلى المراقبة بالفيديو عن بعد Videotelemetry مع تسجيلات الـEEG المديدة. تكون النوب غير الصرعية أشيع عند النساء بثلاث مرات مقارنة مع الرجال وتترافق مع قصة سوء المعاملة الجنسية Sexual Abuse في الطفولة. وليس من الضروري أن تترافق النوب غير الصرعية مع مرض نفسي سابق. تكون المعالجة صعبة غالباً وتحتاج عادة إلى المعالجة النفسية Psychotherapy و/أو الاستشارة أكثر من المعالجة الدوائية.

قضايا عند المسنين:

الصرع:

- إن الصرع متأخر البداية شائع جداً وإن الحدوث السنوي عند الأشخاص فوق عمر 60 عاماً في ازدياد.
- إن المظاهر التي تفرق عادة النوب Fits عن الإغماء Faint قد تكون أقل دقة عند المسنين مقارنة مع المرضى الأصغر.
- يجب التفكير بالحالة الصرعية الجزئية المعقدة كسبب للتخليط عند المريض المسن الضعيف.
- يعتبر المرض الوعائي المخي أشيع سبب للصرع عند الأشخاص فوق عمر 50 عاماً ويشكل حوالي 30-50٪ من الأسباب. قد يحدث الاختلاج مع السكتة الواضحة أو مع مرض وعائي خفي (مثلاً يكشف عند التصوير بالـCT) وإن مثل هؤلاء المرضى يجب أن يتناولوا الأسبرين مع الإنقاص المناسب لعوامل الخطورة القلبية الوعائية.
- يجب أن تكون أنظمة المعالجة الدوائية المضادة للصرع بسيطة قدر الإمكان ويجب الانتباه لتجنب التداخلات المحتملة مع الأدوية الأخرى التي توصف.
- يزداد حدوث نقص الصوديوم الدم المحرض بالكاربامازيبين بشكل هام مع التقدم بالعمر وهذا الأمر ذو أهمية خاصة عند المرضى المعالجين بالمدرات أو الذين لديهم قصور قلبي.
- يترافق الصرع متأخر البداية مع زيادة معدل النكس لذلك يجب عدم محاولة سحب المعالجة المضادة للاختلاج عند المرضى المسنين التي كان قد تم البدء بها عندهم بشكل مناسب.

III. المقاربة التشخيصية للمريض المصاب بالنساوة العابرة:
A DIAGNOSTIC APPROACH TO THE PATIENT WITH TRANSIENT AMNESIA:

قد يكون فقد الذاكرة لفترة من الوقت ناجماً عن حالة تخليطية سمية عابرة أو حالة شرود سيكولوجي أو فترة ما بعد النشبة Post-Ictal التالية للاختلاج أو المتلازمة المعروفة باسم النساوة الشاملة العابرة Transient Global Amnesia. ويتم تمييز هذه الأسباب اعتماداً على القصة المرضية. هناك فترة نساوة غالباً تالية للاختلاج الجزئي المعقد أو الاختلاج المعمم وهذه قد تسبب التباساً تشخيصياً إذا لم يكن الاختلاج قد شوهد كأن يكون قد حدث أثناء النوم مثلاً.

النساوة الشاملة العابرة TRANSIENT GLOBAL AMNESIA :

هي متلازمة تصيب بشكل رئيسي المرضى في منتصف العمر حيث يحدث فيها فقد لوظيفة الذاكرة القريبة لفترة عدة ساعات وهذا الفقد يكون فجائياً ومتميزاً وعكوساً. ويعرف المرضى خلال فترة فقد الذاكرة من هم ويمكن أن يقوموا بالأعمال الحركية بشكل سوي لكنهم يعملون بطريقة مشوشة ويكررون نفس الأسئلة. وهناك خلال النوبة فترة نساوة راجعة Retrograde لحوادث عدة أسابيع سابقة. تعود وظائف الذاكرة والسلوك إلى الحالة السوية بعد 4–6 ساعات لكن يبقى عند المريض فترة زمنية ذات نساوة كاملة. لاتوجد أي من الظواهر المترافقة مع الاختلاجات، وتميل النساوة العابرة الشاملة لعدم التكرار على العكس من النساوة الصرعية، ولاتوجد عوامل خطورة وعائية مخية مرافقة مما يجعل السبب الوعائي غير محتمل. يعتقد أن النساوة الشاملة العابرة ناجمة عن حدثية سليمة مشابهة لتلك التي تسبب النسمة في الشقيقة تحدث في الحصين Hippocampus. ليس لدى المريض أي علامات فيزيائية وقد لا يكون من الضروري إجراء استقصاءات إضافية إذا كان بالإمكان نفي الصرع.

اضطرابات النوم
SLEEP DISORDERS

إن اضطرابات النوم شائعة، وبعيداً عن الأرق Insomnia فإن المرضى قد يشتكون من النوم الشديد أثناء النهار أو اضطراب السلوك أثناء النوم ليلاً أو أخطال النوم Parasomnias (المشي والكلام أثناء النوم، أو الرعب الليلي) أو المعاناة الشخصية المزعجة أثناء النوم و/أو في بدايته (الكوابيس Nightmares، الهلوسات في مقتبل النوم Hypnagogic Hallucinations، الشلل النومي). إن القصة السريرية الدقيقة سوف تكشف أنماطاً معينة من اضطراب النوم.

يتم السيطرة على النوم السوي بواسطة الجهاز الشبكي المفعل Reticular Activating System في القسم العلوي من جذع الدماغ والدماغ البيني. وتحدث أثناء النوم ليلاً سلسلة حلقات متكررة من أنماط الـEEG يمكن تسجيلها. وحالما يحدث النعاس يختفي النظم ألفا ويسيطر على الـEEG بشكل تدريجي نشاط من أمواج بطيئة

وعميقة، وبعد 60-80 دقيقة يحل محل هذا النمط بطيء الموجات فترة قصيرة تكون فيها خلفية الـEEG منخفضة السعة والتي يتراكب عليها حركات العين السريعة Rapid Eye Movements (REM). وبعد عدة دقائق من نوم الـREM تبدأ فترة أخرى من الأمواج البطيئة وتتكرر الحلقة عدة مرات خلال الليل. تميل فترات الـREM لتصبح أطول مع تقدم فترة النوم. تحدث الأحلام خلال نوم الـREM وهي تترافق مع استرخاء العضلات وانتصاب القضيب وفقد المنعكسات الوترية. ويبدو أن نوم الـREM هو الجزء الأكثر أهمية في دورة النوم لتجديد نشاط العمليات المعرفية. يؤدي الحرمان من نوم الـREM لحدوث التعب والهيوجية وضعف المحاكمة.

I. أخطال النوم PARASOMNIAS:

قد يحدث أثناء النوم الخفيف سلوك تلقائي لا يمكن تذكره. ويعتبر الكلام أثناء النوم والمشي أثناء النوم حالتين سليمتين وشائعتين عند الأطفال الأسوياء. إن المشي أثناء النوم ليس شائعاً عند البالغين وليس له أهمية مرضية. إن الكوابيس Nightmares هي أحلام مخيفة تجعل الشخص الذي يعاني منها يستيقظ بحالة من الخوف أو الهياج. ومعظم الناس الطبيعيين حدثت لديهم مثل هذه الظواهر وليس لها أي أهمية بلغة المرض العضوي.

يحدث الرعب الليلي Night Terror على شكل استيقاظ فجائي من النوم العميق بطيء الموجات وهو أكثر شيوعاً عند الأطفال لكنه قد يصيب البالغين. يستيقظ الشخص الذي يعاني من الرعب الليلي بحالة من الهياج والصراخ والخوف وقد يحدث أحياناً سلوك عنيف. قد يستمر الهياج عدة دقائق، وقد تلتبس مثل هذه الحوادث مع الاختلاجات الليلية خاصة تلك التي تنشأ من الفص الجبهي أو مع مظاهر ما بعد النشبة.

II. النيمومة (النعاس) أثناء النهار DAY-TIME SOMNOLENCE:

إن أشيع سبب للنعاس الشديد أثناء النهار هو عدم كفاية النوم أثناء الليل الناجم عن التعب وعادات النوم السيئة بما فيها الاستخدام الشديد للكافئين و/أو الكحول عند المساء. قد يضطرب النوم أثناء الليل بسبب انقطاع النفس أثناء النوم Sleep Apnoea وحركات الطرف الدورية ومتلازمة الساق المتململة Restless Leg Syndrome. إن النيمومة الناجمة عن اضطراب النوم أثناء الليل تحدث بشكل خاص بعد الوجبات وأثناء النشاطات المملة الرتيبة مثل الرحلات الطويلة بالسيارة. ولابد من تمييز مثل هذه الأسباب المسببة للنعاس أثناء النهار عن النوم الانتيابي Narcolepsy.

III. النوم الانتيابي NARCOLEPSY:

يبلغ انتشار هذا الاضطراب 1 في كل 4000 وهو يترافق مع HLA (مستضد الكريات البيض البشرية) DR-1501 و DQB1-0602 في 85% من الحالات. وهناك ميل عائلي لهذا الاضطراب مما يقترح الوراثة السائدة الجسدية مع نفوذية منخفضة. يحدث عند المريض هجمات متكررة من نوم لا يقاوم ويبدي مخطط كهربية الدماغ (EEG) أثناء هذه الهجمات دخولاً مباشراً في نوم الـREM. يميل الأشخاص الذين يعانون من هذا الاضطراب للنوم أثناء تناول الطعام أو الكلام وليس فقط عندما يكونون بحالة استرخاء. تكون فترات النوم قصيرة عادة

ويمكن أن يوقظ الشخص بسهولة نسبياً. ويشعر الشخص بعد الاستيقاظ بالانتعاش. إضافة لذلك يذكر المرضى المصابون بالنوم الانتيابي واحداً على الأقل من رباعية النوم الانتيابي Narcolepsy Tetrad (انظر الجدول 23). وهذه الأعراض الأربعة قد تحدث كلها معاً عند نفس المريض أو يحدث جزء منها فقط والأشيع أن يحدث نوب النوم والجمدة Cataplexy معاً.

يمكن معالجة نوب النوم الانتيابي بمنبهات الجهاز العصبي المركزي مثل الديكسامفيتامين Dexamfetamine (5–10 ملغ كل 8 ساعات) أو الميتيل فينيدات Methylphenidate (10–60 ملغ باليوم) لكن التأثيرات الجانبية الأقل تكون عند استخدام المودافينيل Modafinil (200–400 ملغ باليوم). تستجيب الجمدة للكلوميبرامين Clomipramine (25–50 ملغ كل 8 ساعات) أو الفلوكسيتين Fluoxetine (20 ملغ باليوم).

IV. اضطرابات النوم الأخرى OTHER DISORDERS OF SLEEP :

A. متلازمة الساق المتململة Restless Leg Syndrome:

وهي متلازمة شائعة، وتعرف أيضاً باسم متلازمة إيكبوم Ekbom s Syndrome، تصيب حتى 2٪ من الناس حيث تحدث أحاسيس مزعجة في الساقين تتحسن عند تحريكهما وذلك عندما يكون المريض مرهقاً في المساء وعند بداية النوم. هناك ميل عائلي قوي لحدوث هذه الحالة وقد تتظاهر بالنيمومة أثناء النهار بسبب النوم الليلي المضطرب. يجب تفريق هذه المتلازمة عن حس الانزعاج في الأطراف أثناء النهار الذي يعرف بتعذر الجلوس Akathisia وهو تأثير جانبي للمهدئات الكبرى، كما يجب تفريقها عن حركات الطرف الدورية أثناء النوم. يمكن أن تكون الساقان المتململتان عرضاً لاعتلال أعصاب محيطي مستبطن أو لحالة طبية عامة (مثل اليوريميا). تكون المعالجة بالكلونازيبام Clonazepam (0.5–2.0 ملغ) أو بجرعات صغيرة من الليفودوبا Levodopa (100–200 ملغ) أثناء الليل.

الجدول 23: رباعية النوم الانتيابي.
نوب النوم Sleep Attacks:
• قصيرة الأمد، متكررة ولا تشبه النيمومة الطبيعية.
الجمدة Cataplexy:
• فقد مفاجئ لمقوية العضلات محرض بالاندهاش أو الضحك أو الانفعال القوي ..الخ.
الهلوسات في مقتبل النوم Hypnagogic Hallucinations:
• هلوسات مخيفة تحدث أثناء بداية النوم أو الاستيقاظ (يمكن أن تحدث عند الأشخاص الأسوياء).
شلل النوم Sleep Paralysis:
• شلل قصير الأمد عند الاستيقاظ (يمكن أن يحدث عند الأشخاص الأسوياء).

B. حركات الطرف الدورية Periodic Limb Movements:

يحدث في هذه المتلازمة اضطراب في النوم بسبب حركات انعطافية نفضية Jerky متكررة في الأطراف تحدث في المراحل الباكرة من النوم. قد يكون من الضروري الحصول على قصة الحركات الشاذة للأطراف أثناء النوم من الشخص المشارك للمريض في الفراش لأن المريض قد لا يكون مدركاً لفترات الاستيقاظ التي تحدث نتيجة لهذه الحركات ومع ذلك فقد تكون كافية لتسبب نيمومة أثناء النهار. قد تكون المعالجة فعالة بجرعات صغيرة من الليفودوبا (100-200 ملغ ليلاً) أو دواء دوباميني Dopaminergic.

اضطرابات الحركة
DISORDERS OF MOVEMENT

تؤدي الآفات في الأجزاء المختلفة من الجهاز الحركي لحدوث أنماط مميزة من الخلل الحركي. وهذه يمكن أن تكون على شكل أعراض سلبية مثل الضعف وفقد التناسق وفقد الثبات واليبوسة أو أعراض إيجابية مثل الرعاش وخلل التوتر والرقص والكنع والزفن الشقي والعرات والرمع العضلي. وقد تحدث عند إصابة الطرفين السفليين أنماط مميزة من اضطراب المشية.

I. الجهاز الحركي THE MOTOR SYSTEM:

إن برمجة الحركة التي يتم صياغتها بواسطة القشر أمام الحركي Pre-Motor Cortex يتم تحويلها إلى سلسلة من الحركات العضلية في القشر الحركي ثم تنقل إلى الحبل الشوكي عبر السبيل الهرمي Pyramidal Tract (انظر الشكل 12)، وتمر ألياف السبيل الهرمي عبر المحفظة الداخلية والقسم البطني من جذع الدماغ قبل أن تتصالب في البصلة لتدخل إلى الحبلين الجانبيين في الحبل الشوكي. إن العصبونات المحركة العلوية للسبيل الهرمي تنتهي بالتشابك مع خلايا القرن الأمامي (التي تشكل العصبونات المحركة السفلية) في المادة الرمادية للحبل الشوكي.

تحتاج حركة أي جزء من الجسم إلى تغيرات في الوضعة Posture وتبدل في مقوية العديد من العضلات التي يكون بعضها بعيداً تماماً عن الجزء المراد تحريكه. يتكون الجهاز الحركي من سلسلة هرمية Hierarchy من آليات التحكم التي تحافظ على وضعية الجسم وعلى المقوية القاعدية Baseline للعضلات التي تتراكب عليها الحركة النوعية. إن الرتبة الأدنى في هذه السلسلة الهرمية هي الآليات الموجودة في المادة الرمادية في النخاع الشوكي التي تتحكم باستجابة المقوية العضلية للشد (التمطيط) Stretch والسحب الانعكاسي Withdrawal Response استجابة للمنبهات المؤذية. تتكون الجهة الواردة Afferent من منعكس التمطيط من المغازل Spindles العضلية التي تكشف تطاول العضلة وتبتدئ المنعكس وحيد المشبك Monosynaptic Reflex مؤدية لحدوث التقلص

العضلي. وإن المدخول Input التثبيطي المسيطر النازل من جذع الدماغ ونصفي الكرة المخية يعدل حساسية منعكس التمطيط.

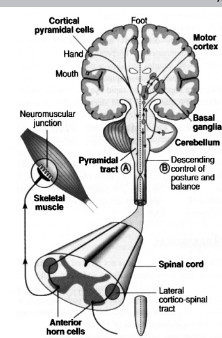
إن الاتصالات عديدة المشابك Polysynaptic Connections في المادة الرمادية للحبل الشوكي تتحكم بأعمال منعكسات أكثر تعقيداً تتضمن عطف وبسط الأطراف وتشكل هذه الأعمال لبنات البناء الأساسية للأعمال المتناسقة لكنها تحتاج إلى التحكم من الأعلى للعمل بشكل مفيد. وفوق مستوى الحبل الشوكي هناك دارات بين العقد القاعدية والقشر الحركي تشكل الجهاز خارج الهرمي الذي يسيطر على المقوية القاعدية للعضلات وعلى وضعية الجسم وتشكل بوابة للابتداء بالحركة (انظر الشكل 12 والشكل 13).

تحتاج الحركات المتناسقة والموجهة بدقة إلى عمل المخيخ الذي يعمل كحاسوب إرشادي مباشر يعمل على توجيه الحركات التي ابتدأت بواسطة القشر الحركي نحو الهدف مع تناغمها بشكل دقيق. إضافة لذلك يشارك المخيخ عبر اتصالاته المتبادلة Reciprocal مع المهاد والقشر في التخطيط للحركات الماهرة وتعلمها.

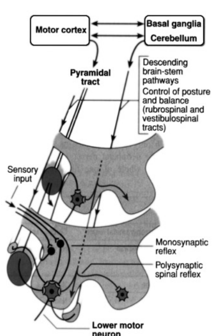
الفيزيولوجيا المرضية:

1. آفات العصبون المحرك السفلي Lower Motor Neuron Lesions:

تتكون الوحدة الحركية Motor Unit من مجموعات الألياف العضلية التي تتعصب بخلية واحدة من خلايا القرن الأمامي (العصبون المحرك السفلي)، ويؤدي فقد وظيفة العصبونات المحركة السفلية إلى زوال تقلص الألياف العضلية في الوحدات الحركية التي تعصبها هذه العصبونات وبالتالي سوف تصبح العضلة رخوة Flaccid وضعيفة. تضمر الألياف العضلية غير المعصبة مع الوقت مسببة حدوث هزال Wasting في العضلة مع زوال استقطاب عفوي وهذا يؤدي لحدوث الرجفانات Fibrillations التي لا يمكن إدراكها إلا على مخطط كهربية العضلة EMG ما عدا في اللسان. قد يحدث إعادة التعصيب من العصبونات المحركة السليمة المجاورة لكن تكون الوصلات العضلية العصبية للوحدات المحركة المتضخمة غير مستقرة ويزول استقطابها عفوياً مسبباً حدوث الرجفانات الحزمية Fasciculations (نفضات Twitches تكون مرئية بالعين المجردة). ولهذا السبب فإن الرجفانات الحزمية تشير إلى زوال التعصيب الجزئي المزمن.



الشكل 12: الجهاز الحركي.
تهبط العصبونات من القشر الحركي (مشكلة السبيل الهرمي) عبر المحفظة الداخلية والسويقة المخية إلى القسم البطني من جذع الدماغ حيث يتصالب معظمها في البصلة (A). تشكل العصبونات المحركة العلوية في الحبل الشوكي السبيل القشري الشوكي (الذي يتوضع في العمود الجانبي) قبل أن تتشابك مع العصبونات المحركة السفلية في القرون الأمامية. يتم تعديل النشاط في القشر الحركي بتأثيرات من العقد القاعدية والمخيخ (B). إن السبل الهابطة من هذه البنيات تتحكم بالوضعة والتوازن (انظر الشكل 13).



الشكل 13: التسلسل الهرمي للسيطرة الحركية.
إضافة إلى السبل المباشرة الهابطة من القشر المخي الحركي فإن العصبونات المحركة في القرن الأمامي تتأثر بالسبل النازلة التي تتحكم بالتوازن والوضعة إضافة إلى سبل المنعكسات الشوكية وحيدة التشابك ومتعددة التشابك.

2. آفات العصبون المحرك العلوي (الآفات الهرمية Pyramidal):

عندما يقطع اتصال الحبل الشوكي مع التأثير المعدل للمراكز الحركية الأعلى فإن العصبونات المحركة في القرن الأمامي تصبح تحت تأثير الآليات الانعكاسية الشوكية غير المثبطة وتصبح استجابة العضلات المعصبة بهذه العصبونات للتمطيط استجابة مبالغ بها. وتظهر الأطراف أنماطاً انعكاسية للحركة مثل السحب الانعطافي Flexion Withdrawal استجابة للمنبهات المؤذية وتشنجات البسط Spasms of Extension. ولهذا السبب فإن إصابة العصبون المحرك العلوي تتظاهر سريرياً بزيادة نشاط منعكسات التمطيط الوترية والزيادة التشنجية Spastic في المقوية التي تكون أكبر في العضلات الباسطة في الطرفين السفليين وفي العضلات العاطفة في الطرفين العلويين، إضافة إلى الاستجابات الأخمصية الانبساطية. يمكن مشاهدة الزيادة التشنجية في المقوية العضلية أثناء الفحص السريري وهي تختلف تبعاً لدرجة وسرعة التمطيط وتدعى هذه بظاهرة موس الكباس Clasp-Knife Phenomenon ويحتاج الشناج Spasticity لبعض الوقت حتى يتطور وقد لا يكون موجوداً لعدة أسابيع بعد بداية الآفة في العصبون المحرك العلوي. يتفاقم الشناج بزيادة المدخول Input الحسي إلى القوس الانعكاسية كالذي يمكن أن ينجم عن قرحة السرير أو خمج السبيل البولي عند المريض المصاب بآفة في الحبل الشوكي. يكون الضعف الموجود في آفات العصبون المحرك العلوي أكثر وضوحاً في العضلات الباسطة للطرفين العلويين والعضلات العاطفة للطرفين السفليين.

3. الآفات خارج الهرمية Extrapyramidal Lesions:

تؤدي الآفات في الجهاز خارج الهرمي لحدوث زيادة في المقوية وهذه الزيادة لا تتفاقم استجابة للتمطيط لكنها تكون متواصلة في كامل مجال الحركة (الصمل Rigidity) كذلك فإن الحركات اللاإرادية مظهر أيضاً للآفات خارج الهرمية (انظر لاحقاً) وإن الرعاش Tremor المترافق مع الصمل يشكلان صمل الدولاب المسنن Cogwheel Rigidity الوصفي، وتكون الحركات السريعة بطيئة وغير متقنة (بطء الحركة Bradykinesia). تسبب الآفات خارج الهرمية أيضاً عدم ثبات الوضعة الذي يثير السقوط.

4. الآفات المخيخية Cerebellar Lesions:

تسبب الآفة في نصف الكرة المخيخية فقد التناسق في نفس الجهة من الجسم. ويكون الجزء الأولي من الحركة سوياً لكن دقة الحركة تتدهور مع الاقتراب من الهدف مؤدية لحدوث الرعاش القصدي Intention Tremor. كذلك يحدث خطأ في تقدير مسافات الأهداف (خلل القياس Dysmetria) مؤدياً إلى 'الإشارة إلى ما بعد الهدف Past-Pointing'. ويحدث أيضاً ضعف القدرة على القيام بالحركات المتناوبة بدقة وسرعة وانتظام ويعرف هذا بخلل تناوبية الحركات Dysdiadochokinesis.

إن الدودة المركزية للمخيخ مسؤولة عن تناسق المشية والوضعية ولهذا فإن آفات هذا الجزء تؤدي لحدوث المشية الرنحية المميزة (انظر لاحقاً).

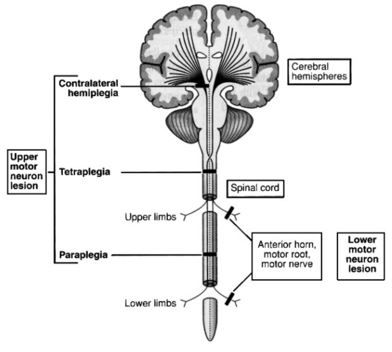
II. الضعف غير المفسر طبياً (الضعف نفسي المنشأ/ غير العضوي):

MEDICALLY UNEXPLAINED (PSYCHOGENIC/ NON-ORGANIC) WEAKNESS:

قد يتظاهر المرضى بضعف في الطرف ليس ناجماً عن مرض عضوي (بنيوي أو فيزيولوجي أو كيماوي حيوي) لكنه يكون ناجماً عن ظاهرة سيكولوجية، على سبيل المثال اضطراب التحويل Conversion Disorder، وفي هذه الحالة لا يتوافق الضعف Weakness مع أنماط فيزيولوجية مرضية معروفة (مثلاً تكون المنعكسات طبيعية عادة) ولا يمكن أن يعزى الخلل إلى آفة في مكان تشريحي محدد في الجهاز العصبي. وأثناء فحص القوة النظامي قد تبدو قوة المريض متراجعة رغم أنها تظهر هبات من القوة الكاملة في أوقات أخرى. وبشكل بديل إذا تم رفع الطرف الضعيف ثم ترك فجأة ليسقط فإن الطرف قد يبقى مرفوعاً للحظة وهذا أمر لا يحدث في حالة الضعف العضوي. ويجب الانتباه إلى أن الضعف غير العضوي Non Organic الظاهر قد يتطور على ضعف عضوي حقيقي ولهذا السبب فإن العلامات الفيزيائية مثل تراجع الضعف لا تدل بالضرورة على غياب المرض. يجب بذل عناية كبيرة للوصول إلى تشخيص الاضطراب الوظيفي Functional Disorder ولابد من أن تؤخذ كل التظاهرات غير الاعتيادية لمرض الجهاز العصبي بالاعتبار قبل وضع مثل هذا التشخيص.

الجدول 24: العلامات الفيزيائية في الأنماط المختلفة من الخلل الحركي.

العلامة السريرية	آفة في العصبون المحرك العلوي (آفة هرمية)	آفة في العصبون المحرك السفلي	آفة خارج هرمية	آفة مخيخية
القوة Power:	الضعف. الطرفان العلويان: الباسطات أضعف. الطرفان السفليان: العاطفات أضعف.	الضعف.	لا يوجد ضعف.	لا يوجد ضعف.
الهزال Wasting:	لا يوجد.	نعم، بعد فترة من الزمن.	لا يوجد.	لا يوجد.
الرجفان الحزمي:	لا يوجد.	نعم، بعد فترة من الزمن.	لا يوجد.	لا يوجد.
المقوية Tone:	زيادة التشنج (بعد فترة من الزمن).	رخوة منذ البداية.	الصمل (الدولاب المسنن).	طبيعية/ ناقصة.
المنعكسات:	مزدادة.	ناقصة/ غائبة.	طبيعية.	طبيعية.
الاستجابة الأخمصية:	بالانبساط.	بالانعطاف.	بالانعطاف.	بالانعطاف.
التناسق:	ينقص بسبب الضعف.	ينقص بسبب الضعف.	طبيعي (لكنه بطيء).	ضعيف.



الشكل 14: أنماط فقد الحركة اعتماداً على الموقع التشريحي للآفة.

III. المقاربة التشخيصية للمريض المصاب بضعف الطرف:
A DIAGNOSTIC APPROACH TO THE PATIENT WITH LIMB WEAKNESS:

إن الوصول إلى تشخيص أكيد عند المريض المصاب بالضعف Weakness يحتاج إلى تطبيق أساسيات التشريح والفيزيولوجيا وبعض الباثولوجيا عند تفسير القصة المرضية والموجودات السريرية (انظر الجدول 24 والشكل 14). ويظهر (الجدول 25) النقاط التي يجب أن تؤخذ بالاعتبار.

إن الضعف في بعض العضلات فقط في الطرف تقترح وجود مشكلة في العصب (الأعصاب) المحيطي أو الجذر (الجذور) الحركية. أما الضعف في كامل طرف واحد فقد يكون ناجماً عن مشاكل في الضفيرة العضدية أو الضفيرة القطنية العجزية أو ناجماً عن آفة مركزية. ويشير الضعف في كلا الطرفين السفليين (الخزل السفلي Paraparesis) أو في كل الأطراف الأربعة (الخزل الرباعي Tetraparesis) إلى آفة في الحبل الشوكي أو مشكلة منتشرة في الأعصاب المحيطية مثل متلازمة غيلان باريه. وفي مثل هذه الحالات فإن حالة المنعكسات هي العلامة الأكثر تمييزاً. تكون المنعكسات غائبة في متلازمة غيلان باريه (أو باقي آفات العصب المحرك السفلي) ومزدادة في آفات الحبل الشوكي (العصبون المحرك العلوي). قد يترافق الخزل السفلي أو الخزل الرباعي الناجم عن آفات الحبل الشوكي مع نمط مميز لفقد الحس (راجع الصفحة 87) وهذا ما يعطي دليلاً على مكان الآفة في الحبل الشوكي.



الجدول 25: تقييم الضعف.
التوزع:
• عدة عضلات. • طرف واحد. • كلا الطرفين السفليين (الخزل السفلي). • كلا الطرفين في جانب واحد (الخزل الشقي).
نمط الضعف:
• إصابة العصبون المحرك العلوي. • إصابة العصبون المحرك السفلي.
تطور الضعف:
• فجائي ثم يتحسن. • يسوء تدريجياً خلال أيام أو أسابيع. • يتطور على مدى أشهر أو سنوات.

إن المرضى الذين لديهم بطء الحركة في أحد الأطراف يشتكون غالباً من الضعف. ولهذا السبب إذا كانت المنعكسات غائبة أو وجد الهزال Wasting أو التبدلات الحسية عند مريض يشتكي من الضعف في أحد الأطراف فيجب البحث عن العلامات خارج الهرمية مثل الصمل (الدولاب المسنن أو أنبوب الرصاص) وبطء الحركة Bradykinesia. يتظاهر المرضى المصابون بداء باركنسون عادة بأعراض في طرف واحد وقد يوصف الطرف بأنه ضعيف وأخرق Clumsy (عدم المهارة)، خاصة بالنسبة لحركات اليد الدقيقة. وإن الرعاش الدقيق الوصفي أثناء الراحة هو مفتاح التشخيص غالباً.

إن الضعف الذي يشمل جهة واحدة من الجسم من الأعلى للأسفل (الخزل الشقي Hemiparesis) يكون ناجماً في كل الحالات تقريباً عن آفة في نصف الكرة المخية رغم أنه قد يكون ناجماً عن آفات في الحبل الشوكي أو جذع الدماغ. تكون الآفة من نمط العصبون المحرك العلوي ويمكن الاستدلال على مكان وحجم الآفة غالباً بوجود باقي الأعراض والعلامات مثل شذوذات الوظيفة المخية العليا وتبدل الحس.

إن تطور خلل حركي مع الوقت يقترح احتمال وجود مرض مستبطن (انظر الجدول 26).

IV. اضطرابات المشية GAIT DISORDERS:

إضافة لكون المشية عنصراً هاماً في تقييم عجز المريض فإن مشاهدة المريض وهو يمشي قد تكون موحية بشدة بالتشخيص العصبي. إن أنماط الضعف وفقد التناسق وفقد حس المستقبل العميق تؤدي لإحداث مجموعة من المشيات العصبية الشاذة. لابد من تفريق اضطرابات المشية عصبية المنشأ عن اضطرابات المشية الناجمة عن الشذوذات الهيكلية التي تتميز عادة بالألم الذي يؤدي للمشية المضادة للألم Antalgic Gait أو العرج. إن المشيات التي لا تطابق أي نمط قد تكون ناجمة عن الاضطرابات الوظيفية أو غير العضوية وتكون عادة غير متوافقة مع أي خلل تشريحي أو فيزيولوجي.

الجدول 26: ضعف الطرف ـ تقييم السبب.
الآفات الوعائية:
• بداية حادة (خلال دقائق) يليها فترة مستقرة وشفاء تدريجي.
الآفات الورمية:
• يكون الخلل ذا بداية تدريجية ويتطور على مدى أسابيع أو أشهر.
• قد توجد علامات ناجمة عن تأثير الآفة ككتلة.
الآفات الالتهابية:
• قد تكون بداية هذه الآفات حادة بشكل معتد (خلال عدة أيام) وتستمر لفترة من الزمن ثم تتحسن (مثال التصلب المتعدد).
الآفات التنكسية:
• قد تتطور خلال أشهر أو سنوات (مثلاً إصابة العصبون المحرك أو اعتلال النخاع الناجم عن التهاب الفقار الرقبي).

A. المشية الهرمية Pyramidal Gait:

تسبب آفات العصبون المحرك العلوي (الآفات الهرمية) مشية خاصة يكون فيها الطرف العلوي محمولاً بوضعية العطف ويحافظ على الطرف السفلي نسبياً بوضعية البسط. إن الآفة في السبيل الهرمي تؤدي إلى إبطاء العطف الظهري Dorsiflexion للكاحل الذي يكون سريعاً في الحالة الطبيعية والضروري لمنع أصابع القدم من الاصطدام بالأرض حالما يرفع الطرف السفلي عن الأرض أثناء المشي وللتغلب على ذلك يتم تدوير الطرف السفلي إلى الخارج عند الورك (ديرورة الطرف Circumduction) لكن القدم المصابة تبقى مجرورة على الأرض عند الأصابع وقد يهترئ الحذاء عند الأصابع كدليل على هذا النمط من المشية. وفي الشلل النصفي Hemiplegia يكون عدم التناظر بين الجهة السليمة والجهة المصابة واضحاً عند المشي. أما في الخزل السفلي Paraparesis فإن كلا الطرفين السفليين يتحركان ببطء ويُداران من الوركين ويجران بقوة على الأرض بوضعية البسط وهذا التأثير يمكن سماعه غالباً إضافة إلى رؤيته.

B. هبوط القدم Foot Drop:

في المشي الطبيعي وأثناء دورة المشية يصدم العقب الأرض أولاً ثم يليه بعد ذلك اصطدام أصابع القدم. وإن ضعف العطف الظهري للكاحل يعطل هذا النموذج وتكون النتيجة سيطرة أقل على هبوط القدم مما يحدث صوتاً يشبه الصفع. إذا كان الضعف القاصي أكثر شدة فلابد من رفع القدم بشكل أعلى عند الركبة لتوفير حيز كاف يسمح بتأرجح القدم غير المعطوفة ظهرياً بشكل كاف وهذا ما يؤدي لحدوث مشية الخطو العالي High Stepping Gait.

C. المشية المتهادية في الضعف العضلي الداني **Waddling Gait of Proximal Muscle Weakness**:

إن تناوب وضع ثقل الجسم على الطرفين السفليين أثناء المشي يحتاج إلى تحكم دقيق بالوركين بواسطة العضلات الإليوية Gluteal. وفي حالة ضعف العضلات الدانية الناجم عادة عن مرض عضلي لا تستطيع هذه العضلات تثبيت الوركين بشكل مناسب وتصبح حركات الجذع مبالغ بها مما يؤدي لحدوث المشية المتهادية Waddling أو المتمايلة Rollin.

D. الرنح المخيخي **Cerebellar Ataxia**:

يمشي المرضى المصابون بآفات في الأجزاء المركزية من المخيخ (الدودة) مشية مميزة على قاعدة عريضة تشبه مشية البحار السكران (إن وظيفة المخيخ حساسة بشكل خاص للكحول). كذلك فإن المرضى المصابين باضطرابات دهليزية يمشون بشكل مشابه على قاعدة عريضة لكن الدوار المرافق لهذه الاضطرابات يميز هؤلاء المرضى عن المرضى المصابين بآفات مخيخية. يمكن كشف الدرجات الأقل شدة من الرنح المخيخي بالطلب من المريض أن يمشي بحيث يكون العقب بتماس أصابع القدم Heel Totoe (بطريقة ترادفية)، فالمرضى المصابون بآفات في الدودة لا يستطيعون القيام بذلك.

E. مشية اللاأدائية **Gait Apraxia**:

تكون القوة في الطرفين السفليين طبيعية في المشية اللاأدائية ولا توجد أي علامات مخيخية شاذة أو فقد لاستقبال الحس العميق ومع ذلك فإن المريض لا يكون قادراً على صياغة العمل الحركي للمشي. وسبب هذه المشية هو خلل الوظيفة المخية العليا، وتبدو فيها القدمان ملتصقتين بالأرض والمريض غير قادر على المشي رغم أن الحركة تكون طبيعية على سرير الفحص. تحدث المشية اللاأدائية عند إصابة نصف الكرة المخية ثنائي الجانب مثل موه الرأس سوس الضغط ومرض الفص الجبهي المنتشر.

F. مشية الخطوات الصغيرة **Marche a' Petits Pas**:

إن المرضى المصابين بمرض وعائي دماغي في عدة أوعية دموية صغيرة يمشون بخطوات بطيئة صغيرة مع عدم الاستقرار، وهذا المظهر يختلف عن مشية التسارع Festinant في داء باركنسون (أنظر لاحقاً) بكونها لا يوجد فيها تغير في سرعة المشي وهناك عادة علامات إصابة العصبون المحرك العلوي ثنائي الجانب (الاستجابة الأخمصية بالانبساط في الجهتين ونفضة الفك السريعة).

G. الرنح الحسي **Sensory Ataxia**:

إن فقد حس وضعية المفصل يجعل المشي غير موثوق خاصة في الضوء الخافت، يميل المريض لوضع قدميه على الأرض بقوة أكبر ويفترض أن ذلك محاولة لزيادة المدخول Input (التنبيهات) الوارد من مستقبلات الحس

العميق. ويؤدي ذلك إلى مشية السحق Stamping التي تترافق غالباً مع هبوط القدم عندما تكون ناجمة عن اعتلالا الأعصاب المحيطية، لكن يمكن أن تحدث في اضطرابات العمودين الظهريين في الحبل الشوكي.

H. المشية خارج الهرمية Extrapyramidal Gait:

إن المرضى المصابين بداء باركنسون وباقي الأمراض خارج الهرمية لديهم صعوبة في البدء بالمشي وصعوبة في التحكم بسرعة مشيتهم. قد يصبح المريض مثبتاً إلى الأرض أثناء محاولته البدء بالمشي أو عندما يمشي عبر الأبواب (الجمود) لكن حالما يبدأ بالمشي فإنه قد تحدث لديه مشاكل في التحكم بسرعة المشي ويكون التوقف مزعجاً، يؤدي ذلك لحدوث المشية التسارعية: أي خطوات أولى متلعثمة ثم زيادة سريعة في تواتر الخطوات مع نقص طول هذه الخطوات.

V. الحركات اللاإرادية INVOLUNTARY MOVEMENTS :

تشير الحركات الشاذة عادة على وجود اضطراب في العقد القاعدية حيث يحدث عدم تثبيط لنشاط مولدات النظم داخلية المنشأ أو وجود اضطراب في التحكم بالوضعية. إن بعض الحركات الشاذة مثل الرعاش Tremor شائعة الحدوث وبعضها الآخر مثل الرقص والكنع وخلل المقوية قد أصبحت أكثر شيوعاً نتيجة التأثيرات غير المرغوبة للمعالجة الدوائية لداء باركنسون والأمراض النفسية.

A. الرعاش Tremor:

الرعاش هو حركة اهتزازية نظمية في الطرف أو جزء من الطرف أو في الرأس. تقسم الرعاشات بشكل مفيد إلى تلك التي تحدث أثناء الراحة وتلك التي تشاهد فقط عندما يكون الطرف بحالة حركة. أما الصفات الأخرى التي يمكن تصنيف الرعاشات اعتماداً عليها فهي تواتر الرعاش.

1. رعاش الراحة Rest Tremor:

يعتبر رعاش الراحة علامة واصمة لداء باركنسون (راجع الصفحة 154)، يكون الرعاش بشكل وصفي على شكل تدوير أو دحرجة الكرة الصغيرة Pill-Rolling (دعي كذلك لأن الشخص المصاب يبدو وكأنه يمسك كرة صغيرة ويدحرجها بين الإبهام والسبابة. أو كمن يمسك قطعة صغيرة من الصلصال ويكورها على شكل كرية صغيرة بين الإبهام والسبابة). ويتظاهر عادة بشكل غير متناظر، ومع ذلك قد يكون لدى المرضى المصابين بداء باركنسون رعاشاً شاذاً أثناء الحركة أيضاً. إن رعاش الرأس بالوضعية القائمة upright (الترنح Titubation) ليس من نوع رعاش الراحة لأنه رعاش يتعلق بالوضعة حيث يختفي عندما يتم سند الرأس.



2. رعاش الحركة *Action Tremor*:

يشاهد هذا النوع من الرعاش أكثر تواتراً من رعاش الراحة كما أن أسبابه المحتملة أكثر عدداً (راجع الجدول 27). يمكن كشف الرعاش الفيزيولوجي Physiological (يبلغ تواتره بين 8 و 12 هرتز) في الأطراف عند الأشخاص الطبيعيين، ويتفاقم الرعاش الفيزيولوجي في حالة القلق والحالات الأخرى المذكورة في (الجدول 28).

الجدول 27: أسباب رعاش الحركة.

- تفاقم الرعاش الفيزيولوجي (انظر الجدول 28).
- الرعاش الأساسي (قد يكون عائلياً).
- داء باركنسون (رعاش الراحة هو الأشيع).
- داء ويلسون.
- رعاش الوضعة:

  التصلب المتعدد.

  الآفات الأخرى في التدفق المخيخي/ النواة الحمراء.
- الرعاش القصدي:

  إصابة نصف الكرة المخيخية.

الجدول 28: أسباب تفاقم الرعاش الفيزيولوجي.

القلق.

التعب.

الأسباب الغدية الصماوية:

- التسمم الدرقي.
- داء كوشينغ.
- ورم القواتم.
- نقص سكر الدم.

الأدوية:

- ناهضات بيتا (مثل السالبوتامول).
- الثيوفيللن.
- الكافئين.
- الليثيوم.
- ناهضات الدوبامين.
- فالبروات الصوديوم.
- ثلاثية الحلقة.
- الفينوتيازينات.
- الأمفيتامينات.

السموم:

- الزئبق.
- الرصاص.
- الزرنيخ.

سحب الكحول.

الجدول 29: أسباب الرعاش الخافق Asterixis:	
• الفشل الكلوي.	• التسمم الدوائي (مثلاً بالفينيتوئين).
• الفشل الكبدي.	• الآفات الجدارية أو المهادية البؤرية الحادة.
• فرط ثاني أكسيد الكربون بالدم.	

إن الرعاش الأساسي Essential هو نوع متميز عن الرعاش الفيزيولوجي رغم أنه يشابهه ظاهرياً. فهو أبطأ من رعاش الحركة الفيزيولوجي وقد يصيب المريض بالعجز تماماً. إن هذه الحالة عائلية غالباً ويكون الرعاش في بعض العائلات أكثر وضوحاً في حالات معينة مثل الكتابة، وفي هذه الحالة يتراكب الرعاش مع خلل المقوية البؤري (انظر لاحقاً). إن ما يميز الرعاش الأساسي هو أن الكحول يثبطه، لدرجة أنه في بعض الأحيان يصبح المريض مدمناً على الكحول. إن مناهضات مستقبلة الأدرينالين-بيتا التي تعملمركزياً (محصرات-بيتا) مثل البروبرانولول تكون فعالة غالباً في المعالجة.

إن الرعاش القصدي Intention Tremor هو اهتزاز مميز في نهاية الحركة يحدث في المرض المخيخي وينجم عن تعطل التحكم بالطريق الراجع على الحركات المستهدفة. يشاهد الارتعاش الخافق Asterixis (اللاثباتية) في الاضطرابات الاستقلابية (انظر الجدول 29) وهو نتيجة للفشل المتقطع في الآليات الجدارية الضرورية للحفاظ على الوضعة، وهكذا عندما يطلب من المريض أن يمد ذراعيه مع بسط اليدين عند الرسغين فإن المريض يعجز بشكل دوري عن المحافظة على هذه الوضعة (تنخفض الذراعان للأسفل) مما يجعل اليدان تنخفضان بشكل عابر قبل أن تستعاد الوضعة مرة ثانية. يمكن أحياناً مشاهدة الرعاش الخافق وحيد الجانب في الآفة الوعائية الجدارية الحادة.

يحدث رعاش الحركة الأكثر إثارة في آفات السويقة المخيخية العلوية (مكان التدفق المخيخي باتجاه النواة الحمراء). ويكون هذا الرعاش 'السويقي Peduncular أو الحمراوي Rubral' رعاشاً وضعياً Postural عنيفاً ذا سعة كبيرة ويسوء عند الاقتراب من الهدف، يشيع هذا الرعاش في التصلب المتعدد المتقدم وقد يكون مسبباً لعجز هام. يمكن لبضع المهاد بالتوضيع التجسيمي Stereotactic Thalamotomy أن ينقص هذا الرعاش رغم أن النتائج الوظيفية الإجمالية مخيبة للآمال.

B. الرقص والكنع والزفن وخلل المقوية Chorea, Athetosis, Ballism and Dystonia:

قد تكون الحركات اللاإرادية غير النظمية مجموعات من أجزاء من الحركات الهادفة والوضعات الشاذة. وتشير كل هذه الحركات الشاذة إلى اضطرابات في توازن النشاط في دارات العقد القاعدية المعقدة. تدعى الحركات اللاإرادية غير الهادفة النفضية صغيرة السعة بالرقص Chorea (الكلمة اليونانية للرقص Dance)

وتشابه هذه الحركات في الأطراف حركات التململ Fidgety أما في الوجه فتشبه التكشير Grimace، ويقترح الرقص مرضاً في النواة المذنبة Caudate Nucleus (كما هو الحال في داء هينتنغتون،راجع الصفحة 162) أو نشاطاً زائداً في الجسم المخطط Striatum ناجماً عن الأدوية الدوبامينية المستخدمة لعلاج داء باركنسون. وهناك مجموعة من الأسباب الأخرى (انظر الجدول 30). إن الحركات الزفنية Ballistic في الأطراف أكثر إثارة وتحدث عادة بشكل وحيد الجانب (الزفن الشقي Hemiballismus) في الآفات الوعائية للبنيات تحت المهادية. تدعى الحركات الالتوائية Writhing الأبطأ في الأطراف بالكنع Athetosis وغالباً ما تترافق مع الرقص (ولها نفس القائمة من الأسباب) وتدعى عندها حركات الرقص الكنعي Choreo-Athetoid.

يستخدم مصطلح خلل التوتر Dystonia لوصف الاضطراب الحركي الذي يأخذ فيه الطرف (أو الرأس) بشكل لاإرادي وضعة شاذة، وهذا الاضطراب قد يكون معمماً في أمراض متنوعة تصيب العقد القاعدية أو قد يكون بؤرياً أو قطعياً Segmental كما هو الحال في الصعر التشنجي Spasmodic Torticollis عندما يستدير الرأس بشكل لاإرادي إلى جهة واحدة. قد تسبب أشكال خلل التوتر القطعية الأخرى اتخاذ الطرف لوضعيات شاذة معيقة Disabled أثناء القيام بأعمال معينة كما هو الحال في معص الكاتب Writer s Cramp أو أشكال المعص المهنية العديدة الأخرى. يمكن علاج هذه الأشكال القطعية من خلل التوتر بإعطاء الذيفان الوشيقي Botulinum Toxin لبعض العضلات المسؤولة والذي يبدو أنه يتغلب على التوزع الشاذ لنشاط العضلة لفترة من الوقت.

الجدول 30: أسباب الرقص.	
الوراثي:	
• داء هينتنغتون.	• البورفيريا.
• داء ويلسون.	• الرقص الكنعي الانتيابي.
• داء الكريات المشوكة العصبي Neuroacanthocytosis.	
أذية المخ عند الولادة (يشمل اليرقان النووي).	
الرض الدماغي.	
الأدوية:	
• الليفودوبا.	• ثلاثيات الحلقة.
• ناهضات الدوبامين.	• مانعات الحمل الفموية.
• الفينوتيازينات.	
الأسباب الغدية الصماوية:	
• الحمل.	• قصور الدريقات.
• مانعات الحمل الفموية.	• نقص سكر الدم.
• التسمم الدرقي.	
الأسباب الالتهابية/ الخمجية:	
• فرفرية هينوخ – شونلاين.	• الحمى الرثوية (رقص سيدنهام).
• داء كريتزفيلد – جاكوب.	• الذئبة الحمامية الجهازية.
الأسباب الوعائية:	
• الاحتشاء الجوبي Lacunar.	• التشوه الشرياني الوريدي.

C. الرمع العضلي Myoclonus:

يدل الرمع العضلي على نفضات Jerks غير هادفة عشوائية معزولة قصيرة الأمد تحدث في مجموعة عضلات في الأطراف، تحدث النفضات الرمعية العضلية بشكل طبيعي في بداية النوم (النفضات النومية Hypnic Jerks). وبصورة مشابهة فإن النفضة الرمعية العضلية جزء من استجابة الجفلان Startle الطبيعية التي قد يكون مبالغ فيها في بعض الاضطرابات النادرة (معظمها وراثي). وبصورة مختلفة عن اضطرابات الحركة التي نوقشت حتى الآن فإن الرمع العضلي قد يحدث في اضطرابات القشر المخي عندما تقدح Fire مجموعات من الخلايا الهرمية بشكل عفوي، يحدث مثل هذا الرمع العضلي في بعض أشكال الصرع التي تكون فيها النفضات جزء من النشاط الاختلاجي. وبشكل بديل يمكن أن ينشأ الرمع العضلي من البنيات تحت القشرية أو بشكل أندر من الأجزاء المريضة في الحبل الشوكي. إن الرمع العضلي خاصة ذا المنشأ القشري يستجيب غالباً للكلونازيبام أو فالبروات الصوديوم أو البيراسيتام.

D. العرات Tics:

العرات هي حركات متكررة شبه هادفة Semi-Purposeful مثل الطَرْف Blinking أو الغمز Winking أو التكشير Grinning أو إغماض العينين الجزئي. وتتميز العرات عن باقي الحركات غير الإرادية بقدرة المريض على تثبيط حدوثها، على الأقل لفترة قصيرة من الزمن. قد لا تكون العرة المعزولة أكثر من مجرد ارتباك خفيف لكن قد تصبح متكررة في أوقات معينة في الطفولة ومن ثم تختفي. تتكون متلازمة جيل دي لا توريت Gilles de la Tourette غير الشائعة من عرات متعددة وتصويتات غريبة مع شذوذات سلوكية وسواسية. إن الأساس الباثولوجي لهذه المتلازمة غير مفهوم. لكن قد يكون هناك بعض الاستجابة للمهدئات الكبرى.

اضطرابات الحس
SENSORY DISTURBANCE

إن الأعراض الحسية شائعة جداً لكنها لا تدل دوماً على اضطراب في الجهاز العصبي، على سبيل المثال إن النخز Tingling في الأصابع في كلتا اليدين وحول الفم يشير بشكل شائع إلى فرط التهوية أو في حالات نادرة جداً إلى نقص كالسيوم الدم. إن دقة وصف المريض للاضطرابات الحسية متنوعة جداً ولا بد من توفر المهارة للتمحيص في القصة السريرية من أجل فهم الشكاوى من الناحية التشريحية والفيزيولوجية المرضية. إن الأذية في السبل العصبية الواردة التي تنقل حسي اللمس والألم تؤدي لحدوث حس سلبي هو النمل Numbness أو أعراض إيجابية مثل المذل Paraesthesia والألم. وعند وجود خلل في وظيفة الآليات المخية للحس الجسدي فقد يحدث تشوه في إدراك المريض للوجود الكلي أو الحقيقي لجزء الجسم الموافق.

المقاربة التشخيصية للمريض المصاب بأعراض حسية:
A DIAGNOSTIC APPROACH TO THE PATIENT WITH SENSORY SYMPTOMS:

إن أكثر المظاهر المفيدة في القصة المرضية هو التوزع التشريحي وطريقة بداية النمل (الاخدرار) أو المذل أو الألم. ويمكن تمييز نماذج معينة لبداية الأعراض الحسية. على سبيل المثال قد تتكون الأورة في نوبة الشقيقة من جبهة Front من المذل الناخز يليها حدوث النمل الذي يستغرق 20–30 دقيقة حتى ينتشر على أحد نصفي الجسم بما فيه نصف اللسان (يقسم اللسان). من جهة أخرى إن فقد الحس الناجم عن آفة وعائية سوف يحدث في كامل منطقة الآفة بشكل فوري. إن المذل المزعج النادر المشاهد في الصرع الحسي يصيب جهة واحدة من الجسم خلال ثوان. أما النمل والمذل في آفات الحبل الشوكي فيصعدان غالباً في طرف سفلي واحد أو الطرفين إلى مستوى معين على الجذع خلال ساعات أو أيام. قد تكون الأعراض الحسية من النخز والنمل ذات منشأ وظيفي أو غير عضوي وذلك كتظاهرة للقلق أو جزء من اضطراب التحويل Conversion Disorder، وفي هذه الحالات فإن نمط الأعراض الحسية لا يتطابق مع توزع تشريحي معروف أو لا يتوافق مع أي نمط معروف للإصابة الحسية في أي مرض عضوي. وكما هو الحال مع الضعف (انظر سابقاً) يجب الانتباه جيداً لتجنب التشخيص الخاطئ للضعف الحسي العضوي غير الاعتيادي على أساس أنه اضطراب وظيفي.

يجب مقاربة فحص الجهاز الحسي بعناية لأنه من السهل الحصول على نتائج إيجابية كاذبة مشوشة بسبب الطبيعة الشخصية للفحص العصبي التي لا مفر منها. ومع ذلك فإن توزع فقد الحس والخلل المرافق في وظيفة الأعصاب القحفية و/أو الحركية قد يمكنان من كشف نموذج معين لفقد الحس مفيد تشخيصياً.

A. أنماط اضطراب الحس: (انظر الشكل 15).

1. آفات الأعصاب المحيطية:

تكون الأعراض عادة في آفات العصب المحيطي هي فقد الحس والمذل البسيط (الإبر والدبابيس). إن الآفات في عصب محيطي وحيد سوف تسبب كما هو متوقع اضطراباً في التوزع الحسي لذلك العصب. أما في الاعتلالات العصبية المنتشرة فإن العصبونات الأطول هي التي تصاب أولاً مما يعطي توزع (القفازات والجوارب) المميز. إذا كانت ألياف العصب الصغيرة هي المصابة بشكل تفضيلي (كما هو الحال مثلاً في اعتلال الأعصاب الكحولي) فإن حس الحرارة والألم (وخز الدبوس) يفقدان في حين قد تستثنى الأحاسيس التي تنقلها الأعصاب الحسية الأكبر (حس الاهتزاز ووضعية المفصل). من جهة أخرى فإن الأعصاب الحسية الأكبر تصاب بشكل خاص إذا كان اعتلال الأعصاب من النوع المزيل للميالين (مثال متلازمة غيلان-باريه، انظر الصفحة168).

2. آفات الجذور العصبية Nerve Root Lesions:

غالباً ما يكون الألم مظهراً لآفات الجذور العصبية ضمن الشوك Spine أو الضفائر العصبية في الطرف. يتم الشعور بالألم غالباً في العضلات المعصبة بالجذر العصبي أي في القطاع العضلي Myotome أكثر من القطاع الجلدي Dermatome. يمكن استنتاج مكان الآفة في الجذر العصبي من النمط القطاعي الجلدي لفقد الحس رغم أن هذا غالباً ما يكون أصغر مما يمكن توقعه بسبب تراكب المناطق الحسية.

3. آفات الحبل الشوكي *Spinal Cord Lesions*:

تصعد المعلومات الحسية الجسدية الواردة من الأطراف إلى الجهاز العصبي عبر جهازين تشريحيين منفصلين وإن التفريق في أي من هذين الجهازين تقع الإصابة له فائدة تشخيصية غالباً (انظر الشكل 16). إن الألياف الواردة من أعضاء استقبال الحس العميق والألياف المتواسطة باللمس الدقيق (بما فيها الاهتزاز) تدخل الحبل الشوكي عند القرن الخلفي وتمر دون أن تتشابك إلى العمود الخلفي في الجهة الموافقة. أما الألياف التي تنقل المعلومات الحسية عن الألم والحرارة فإنها تتشابك مع عصبونات الرتبة الثانية التي تعبر الخط المتوسط في الحبل الشوكي قبل أن تصعد في السبيل الشوكي المهادي الأمامي الوحشي في الجهة المعاكسة إلى جذع الدماغ.

تؤدي الآفات المستعرضة Transverse في الحبل الشوكي إلى فقد كل الأحاسيس تحت ذلك المستوى القطعي رغم أن المستوى الذي يتحدد سريرياً قد يختلف بـ2-3 قطع. وفي غالب الأحيان يكون في أعلى منقطة زوال الحس شريط من المذل أو فرط الحس Hyperaesthesia. إذا كان منشأ الآفة المستعرضة وعائياً (كأن تكون ناجمة مثلاً عن خثار الشريان الأمامي الشوكي) فإن الثلث الخلفي للحبل الشوكي (وبالتالي أحاسيس العمود الظهري) قد تكون مستثناة من الإصابة.

الشكل 15: أنماط فقد الحس.

A. اعتلال الأعصاب المحيطية المعمم. B. الجذور الحسية. C. آفة وحيدة في العمود الظهري (فقد حس الاستقبال العميق وبعض اللمس). D. آفة مستعرضة في الحبل الشوكي الصدري. E. آفة حبلية وحيدة الجانب (براون-سيكوارد): خلل في العمود الظهري (والحركة) في الجهة الموافقة مع خلل مهادي شوكي في الجهة المقابلة. F. آفة مركزية في الحبل الشوكي: يكون الفقد المهادي الشوكي بتوزع 'الكاب Cape'. G. آفة في منتصف جذع الدماغ، فقد الحس الوجهي في الجهة الموافقة مع فقد الحس في الجسم أسفل الرأس في الجهة المقابلة. H. آفة في نصف الكرة المخية (وطائية): فقد الحس في الوجه والجسم بعكس جهة الآفة.

إن الآفات التي تؤذي جهة واحدة في الحبل الشوكي سوف تؤدي لحدوث الفقد الحسي لكل الأحاسيس الشوكية المهادية (الألم والحرارة) في الجهة المعاكسة وأحاسيس العمود الظهري (الاهتزاز ووضعية المفصل) في نفس جهة الآفة. ويشاهد هذا النمط في متلازمة براون-سيكوارد Brown-Sequard Syndrome (انظر الصفحة 182).

إن الآفات في مركز الحبل الشوكي (مثل تكهف النخاع Syringomyelia انظر الصفحة 191) تعف عن العمودين الظهريين لكنها تصيب الألياف الشوكية المهادية التي تعبر Cross الحبل الشوكي من كلا الجانبين وتكون الإصابة على طول المنطقة التي تشغلها الآفة فقط، ولهذا السبب يكون فقد الحس افتراقياً Dissociated (من حيث الأحاسيس المصابة) ومعلقاً Suspended (لأن القطع فوق وتحت الآفة تكون مستثناة من الإصابة). ويترافق ذلك غالباً مع زوال المنعكسات إذا كانت الألياف الواردة للقوس الانعكاسية ضمن النخاع مصابة.

قد يصاب العمود الظهري لوحده خاصة في التصلب المتعدد، ويؤدي ذلك إلى شعور بالضيق مزعج مميز في الطرف المصاب مع فقد استقبال الحس العميق الذي قد يؤثر بشدة على وظيفة الطرف دون أي إصابة لحس الحرارة أو الألم.

4. آفات جذع الدماغ:

إن عصبونات الرتبة الثانية Second-Order في الحبل الظهري من الجهاز الحسي تعبر الخط المتوسط في القسم العلوي من البصلة لتصعد إلى جذع الدماغ. وفي جذع الدماغ تتوضع هذه العصبونات مباشرة إلى الأنسي من السبيل المهادي الشوكي (الذي يكون قد تصالب للتو). ولذلك فإن آفات جذع الدماغ تسبب فقداً حسياً لكل الأحاسيس في الجهة المقابلة من الجسم، أما فقد الحس في الوجه الناجم عن آفات جذع الدماغ فيعتمد على تشريح ألياف مثلث التوائم ضمن جذع الدماغ. فالألياف الواردة من القسم الخلفي للوجه (قرب الأذنين) تهبط ضمن جذع الدماغ إلى القسم العلوي من الحبل الشوكي قبل أن تتشابك ثم تعبر عصبونات الرتبة الثانية الخط المتوسط وتصعد بعد ذلك مع الألياف المهادية الشوكية. أما الألياف التي تنقل الحس من المناطق الأمامية للوجه فإنها تهبط مسافة أقصر ضمن جذع الدماغ ولهذا فإن فقد الحس في الوجه الناجم عن آفات جذع الدماغ المنخفضة يأخذ توزع 'خوذة البالاكافا Balaclava Helmet' (وهي قبعة صوفية تغطي كامل الرأس وتحيط بالعنق) لأن ألياف مثلث التوائم التي تهبط مسافة أطول ضمن جذع الدماغ هي التي تكون مصابة.

الشكل 16: السبل الحسية الجسدية الرئيسية.

5. آفات نصف الكرة المخية:

ينتهي العمودان الظهريان والسبيلان الشوكيان المهاديان في المهاد ومن هناك يرسلان إلى القشر الجداري عبر المحفظة الداخلية، ولهذا السبب فإن آفات نصفي الكرة المخية تؤثر على كل أنواع الحس. يمكن للآفات المنفصلة في المهاد (كما يمكن أن يحدث في السكتات الجوبية Lucunar الصغيرة) أن تسبب فقداً للحس في كامل نصف الجسم في الجهة المقابلة. يجب أن تكون الآفات في القشر الحسي صغيرة جداً ،(وبالتالي تؤثر على منطقة محدودة فقط) لتجنب إصابة السبل الحركية الأعمق في نصفي الكرة المخية. يحدث في آفات القشر الجداري الكبيرة (كما هو الحال في السكتات الكبيرة) فقد شديد لاستقبال الحس العميق وحتى للإدراك الواعي لوجود الطرف (الأطراف) المصابة. وقد يكون من المستحيل تمييز فقد الوظيفة الناجم في الطرف عن الشلل.

B. الألم Pain:

إن إدراك الألم معقد ويرتبط جزئياً فقط بنشاط العصبونات المستقبلة للأذية Nociceptor Neurons (انظر الشكل 17). يكون عصبون الرتبة الثانية Second-Order للسبيل المهادي الشوكي عرضة للتعديل Modulation في القرن الخلفي للحبل الشوكي بواسطة عدد من التأثيرات إضافة إلى تشابكه مع الألياف من مستقبلات الأذية، كذلك فإن فروعاً من ألياف المستقبلات الميكانيكية Mechanoceptor الأكبر المتوجهة للعمود الخلفي تتشابك أيضاً

الشكل 17: جهاز إدراك الألم.

مع عصبونات شوكية مهادية من الرتبة الثانية ومع عصبونات متوسطة Interneurons في المادة الرمادية للقرن الخلفي. تحرر العصبونات المستقبلة للأذية إضافة إلى النواقل الاستثارية Excitatory عدداً من النواقل العصبية الأخرى (مثل المادة P) التي تؤثر على قابلية العصبونات المهادية الشوكية للاستثارة. كذلك فإن العصبونات في القرن الخلفي عرضة أيضاً للتعديل من الألياف النازلة من المادة الرمادية حول المسال Peri-Aquenductal ونوى الرفاء Raphe Nuclei في البصلة. تتفعل عصبونات هذا الجهاز 'التسكيني النازل Descending Analgesia System' بواسطة ببتيدات أفيونية (الإندورفين) داخلية المنشأ. ولهذا السبب فإن القرن الخلفي للحبل الشوكي أكثر من مجرد محطة في طريق نقل المعلومات الحسية الألمية، فهو عضو معقد لدخول وتعديل المعلومات الواردة من المنبهات الألمية قبل صعودها في السبيل المهادي الشوكي. يتأثر إدراك الألم في الدماغ البيني أيضاً بالاتصالات البينية Interconnection الغزيرة بين المهاد والجهاز الحوفي Limbic System.

الألم الاعتلالي العصبي Neurophathic Pain:

يوجد نمطان رئيسيان للألم هما ألم الأذية Nociceptive Pain الذي ينشأ من حدثية مرضية في جزء من الجسم والألم الاعتلالي العصبي الذي ينجم عن خلل وظيفة جهاز إدراك الألم ذاته. إن للألم الاعتلالي العصبي مظاهر مميزة ويوصف بأنه إحساس مذلي Paraesthetic حارق مستمر مزعج. وهناك غالباً حساسية زائدة للمس Touch بحيث أن اللمسات الخفيفة الناعمة تسبب ألماً حاداً (فرط حس الألم Hyperpathia). ويبدو أن المنبهات المؤلمة تأتي من منطقة أكبر من المنطقة التي تم لمسها وقد تحدث هبات Bursts عفوية من الألم. قد يتم إثارة إدراك الألم بواسطة المنبهات من الحواس الأخرى مثل الأصوات العالية (الألم المغاير Allodynia) وهو يتأثر بشكل هام بالتأثيرات الانفعالية. تشاهد أشيع متلازمات الألم الاعتلالي العصبي في الحالات التي توجد فيها أذية جزئية في الأعصاب المحيطية (الحُراق Causalgia) أو في العصب مثلث التوائم (الألم العصبي التالي للهربس) أو في المهاد. إن معالجة هذه المتلازمات صعبة للغاية. وقد تساعد الأدوية التي تعدل أجزاء مختلفة من جهاز استقبال الأذية مثل الكاربامازبين أو ثلاثيات الحلقة أو الفينوتيازينات لكن ذلك يكون جزئياً فقط. إن المحاولات الجراحية العصبية لمقاطعة سبل الألم المختلفة تنجح أحياناً لكنها غالباً ما تزيد الخلل الحسي وقد تسيء إلى الحالة، وقد أحرز زرع المنبهات الكهربية نجاحاً في بعض الأحيان.

السبات والموت الدماغي
COMA AND BRAIN DEATH

I. السبات COMA :

يشير فقد الوعي المستمر أو السبات إلى اضطراب في آليات التيقظ Arousal في جذع الدماغ والدماغ البيني كما يشير إلى مرض في جذع الدماغ أو في نصفي الكرة المخية. هناك العديد من أسباب السبات (انظر الجدول 31). إن القصة المرضية المتعلقة بطريقة بداية السبات وقصة أي حادث مثير أمر حاسم لمعرفة السبب وهذه

القصة يجب الحصول عليها من العائلة أو باقي الشهود. وكما هو الحال في أي حالة طبية إسعافية فإن الأولوية هي تقييم الوظائف الحياتية والعمل على استقرارها. قد يظهر الفحص العصبي موجودات هامة مثل دليل على أذية الرأس أو وذمة الحليمة أو الحالة السحائية أو اضطراب حركة العين. ولكن في معظم الحالات لا توجد علامات عصبية بؤرية لأن الجرعة المفرطة من الدواء والاضطراب الاستقلابي هما أشيع أسباب السبات غير المفسر الذي يحتاج إلى الاستشفاء، وسوف يحتاج بعض المرضى إلى دعم وحدة الرعاية المركزة.

تقييم مستوى الوعي:

يعتبر تقييم الوعي جزءاً أساسياً من الفحص العصبي. إن بعض التعابير مثل المريض الذاهل Stuporose والواعي جزئياً Semiconscious والمتبلد Obtunded غير محددة جيداً ويعتبر الوصف الدقيق لمستوى التيقظ عند المريض واستجابته للمنبهات أكثر فائدة. إن التقييم المنهجي للمريض غير الواعي عن طريق تطبيق سلم غلاسكو لتقدير السبات Glasgow Coma Scale الذي يعطي تصنيفاً للسبات باستخدام مقياس رقمي يسمح بالمقارنة المتابعة، وقد يعطي معلومات إنذارية خاصة في السبات الرضي (انظر الجدول 32).

الجدول 31: أسباب السبات.	
الاضطراب الاستقلابي:	
• جرعة الدواء المفرطة.	• اليوريميا.
• الداء السكري.	• الفشل الكبدي.
نقص سكر الدم.	• القصور التنفسي.
الحماض الكيتوني.	• انخفاض الحرارة.
سبات فرط الأوسمولية.	• قصور الدرقية.
• نقص صوديوم الدم.	
الرض:	
• تكدم الدماغ.	
• الورم الدموي خارج الجافية.	
• الورم الدموي تحت الجافية.	
الداء الوعائي المخي:	
• النزف تحت العنكبوتية.	• احتشاء/ نزف جذع الدماغ.
• النزف داخل المخ.	• خثار الجيب الوريدي المخي.
الأخماج:	
• التهاب السحايا.	• خراج المخ.
• التهاب الدماغ.	• الإنتان المعمم.
أسباب أخرى:	
• الصرع.	• عوز الثيامين.
• الورم الدماغي.	



الجدول 32: سلم غلاسكو لتقدير السبات.	
فتح العينين (E) Eye-Opening:	
•بشكل عفوي	4
•استجابة للكلام	3
•استجابة للألم	2
•لا استجابة	1
الاستجابة الحركية الأفضل (M) Best Motor Response:	
•يطيع	6
•يحدد	5
•يسحب	4
•العطف الشاذ	3
•استجابة انبساطية	2
•لا استجابة	1
الاستجابة اللفظية (V) Verbal Response:	
•متوجه	5
•محادثة مشوشة	4
•كلمات غير مناسبة	3
•أصوات غير مفهومة	2
•لا استجابة	1
نتيجة السبات V + M + E:	
•الحد الأدنى	3
•الحد الأعلى	15

II. الموت الدماغي BRAIN DEATH:

لقد أدى توافر المنفسات الميكانيكية Mechanical Ventilators بشكل واسع إلى بقاء المرضى المصابين بأذية دماغية شديدة غير عكوسة (لكن مع وجود جهاز قلبي وعائي وظيفي) على قيد الحياة. وقد تم وضع معايير تشخيصية لموت الدماغ لكي يتم التعرف على المرضى الذين لديهم دماغ غير وظيفي وليس لديهم أي فرصة للشفاء وبالتالي يمكن إيقاف التهوية Ventilation.

يعتمد تشخيص الموت الدماغي على تحقيق مجموعة من الشروط التي يجب أن تكون كلها موجودة ومن ثم تطبيق سلسلة من الاختبارات السريرية (انظر الجدول 33) والتي يجب إجراؤها كلها.

الجدول 33: تشخيص الموت الدماغي.

الشروط المسبقة الواجب توفرها للتفكير في تشخيص الموت الدماغي.	الاختبارات التي تجرى لتأكيد الموت الدماغي. كل منعكسات جذع الدماغ غائبة.
• المريض مصاب بسبات عميق: (a) يجب عدم وجود أي شك بأن السبات ناجم عن الأدوية المثبطة مثل المهدئات والمنومات والأدوية المخدرة. (b) يجب نفي انخفاض الحرارة – يجب أن تكون الحرارة الشرجية أكثر من 35 درجة مئوية. (c) عدم وجود أي شذوذ كبير في تراكيز كهارل المصل أو التوازن الحمضي القلوي أو غلوكوز الدم مع نفي أي سبب غدي صماوي أو استقلابي للسبات. • المريض موضوع على المنفسة لأن التنفس العفوي غير كاف أو متوقف ولابد من نفي الأدوية كسبب للقصور التنفسي بما فيها الأدوية العضلية العصبية الحاصرة. • أن يكون تشخيص الاضطراب الذي أدى للموت الدماغي قد تم تأكيده بشكل نهائي ويجب عدم وجود أي شك في أن المريض يعاني من أذية دماغية بنيوية غير قابلة للشفاء.	• الحدقتان ثابتتان وغير مرتكستين للضوء. • المنعكسان القرنيان غائبان. • المنعكسان الدهليزيان، العينان غائبتان، لا توجد أي حركة للعين بعد حقن 20 مل من الماء البارد في صماخ السمع الظاهر في الجهتين، كل على حدة. • لا توجد أي استجابات حركية للتنبيه الكافي ضمن توزع العصب القحفي. • غياب منعكس التهوع Gag Reflex وغياب الاستجابة الانعكاسية لقثطار المص في الرغامى. • عدم وجود أي حركة تنفسية بعد أن يفصل المريض عن المنفسة لفترة كافية تسمح بارتفاع توتر ثاني أكسيد الكربون فوق عتبة التنبيه التنفسي (يجب أن يصل $PaCo2$ إلى 6.7 kPa). يجب أن يتم تشخيص الموت الدماغي بواسطة طبيبين خبيرين ويجب أن يكون أحدهما استشارياً والآخر استشارياً أو استشارياً مساعداً. تكرر الاختبارات عادة بفاصل حوالي 6–24 ساعة (ويعتمد ذلك على الظروف السريرية) قبل أن يتم تأكيد الموت الدماغي بشكل نهائي.

قضايا عند المسنين:

السبات والموت الدماغي.

- يعتبر انخفاض الحرارة Hypothermia من أسباب السبات عند الكهول التي يغفل عنها بسهولة.
- يجب دوماً قياس حرارة المريض غير الواعي بواسطة مقياس الحرارة ذي القراءة المنخفضة.

اضطراب الوظيفة القشرية DISTURBANCE OF CORTICAL FUNCTION

إن العديد من مناطق القشر الدماغي لها وظيفة محددة (مثل المناطق الحركية الأولية ومناطق اللغة..الخ). ولهذا السبب يمكن للآفات البؤرية في نصفي الكرة المخية أن تسبب اضطراباً في هذه الوظائف الفردية. مثل الحبسة Aphasia. وقد تم التعامل مع هذه الاضطرابات لاحقاً. وبشكل بديل يمكن للأذية المنتشرة أو متعددة البؤر Multifocal أن تصيب العديد من المناطق مسببة اضطراباً أكثر شمولية في الوظيفة المخية العليا. تقسم الاضطرابات الشاملة بشكل عريض اعتماداً على سرعة بداية حدوثها ووجود ضعف في الوعي إلى حالات التخليط الحاد وأشكال الخرف Dementias.

I. حالة التخليط الحاد ACUTE CONFUSIONAL STATE:

تعرف هذه الحالة أيضاً بمصطلح الهذيان Delirium وتشاهد بشكل أشيع من الخرف. ويحدث فيها بشكل يختلف عن الخرف اضطراب في التيقظ يرافق ضعف الوظيفة العقلية الشامل، ويأخذ ذلك عادة شكل النعاس Drowsiness مع التوهان (عدم التوجه) Disorientation والاضطرابات الإدراكية وتشوش التفكير، تتأرجح حالة المرضى بشكل نموذجي حيث يسوء التخليط أثناء الليل وقد يوجد اضطراب انفعالي مرافق (مثل القلق أو الهيوجية أو الاكتئاب) أو تبدلات نفسية حركية (مثل الهياج Agitation أو التململ أو التخلف Retardation).

هناك العديد من الأسباب المحتملة للتخليط الحاد (انظر الجدول 34) بما فيها انهيار المعاوضة الحاد في الخرف المزمن.

A. التشخيص:

يتضمن تشخيص حالة التخليط الحاد القصة المرضية المأخوذة بعناية. يكون المرضى عادة غير متوجهين، ويشمل ذلك الزمان والمكان معاً غالباً. ولهذا السبب فإن شهادة المريض قد لا تكون مفيدة. وكما هو الحال في الخرف فإنه من الضروري أخذ القصة المرضية من أحد الشهود (إما أحد الأقارب أو الممرضة). قد يكشف الفحص السريري أدلة أخرى على السبب (مثلا الحمى Pyrexia أو علامات عصبية أو صدرية بؤرية). ومن الضروري تفريق التخليط عن الحبسة الطليقة Fluent Aphasia حيث أن المرضى المصابين بهذا الاضطراب الكلامي يبدون غالباً بحالة تخليط. لا يكون سبب التخليط غالباً واضحاً مباشرة ولابد من إجراء مجموعة واسعة من الاختبارات (انظر الجدول 35).

B. التدبير:

يشمل تدبير حالات التخليط الحاد كشف السبب وتصحيحه إن أمكن. ويجب العناية بالمرضى المصابين بالتخليط في غرفة جيدة الإنارة، ومن الأفضل خلال فترة التخليط تجنب إعطاء الأدوية حيث أنها قد تثير حدوث التخليط رغم أنه قد يكون ضرورياً أحياناً استخدام بعض الأدوية المهدئة مثل الكلوربرومازين (25–100 ملغ كل 8 ساعات) أو الهالوبيريدول (2.5–10 ملغ كل 8 ساعات). تكون المعالجة في الهذيان الارتعاشي Delirium Tremens (سحب الكحول) بشوط علاجي من الكلوميثيازول أو الكلورديازبوكسيد Chlordiazepoxide يتم إنقاصه تدريجياً مع جرعة عالية من الثيامين وريدياً.

الجدول 34: أسباب حالة التخليط الحاد.

النمط	الأسباب الشائعة	الأسباب غير الشائعة
الخمجي:	الخمج الصدري. الخمج البولي. إنتان الدم. المرض الفيروسي. التهاب السحايا. التهاب الدماغ.	خراج الدماغ. الدبيلة تحت الجافية. الإيدز.
الاستقلابي/ الغدي الصماوي:	نقص التأكسج (القصور التنفسي). قصور القلب. النزف الحاد (الباطني). فرط/ نقص سكر الدم. فرط/ نقص كالسيوم الدم. نقص صوديوم الدم. الفشل الكبدي، الفشل الكلوي.	قصور/ فرط نشاط الدرقية. المرض الكظري. البورفيريا.
الوعائي:	النزف/ الاحتشاء الدماغي الحاد. النزف تحت العنكبوتية.	التهاب الأوعية (مثل الذئبة الحمامية الجهازية). الخثار الوريدي القشري.
السمي:	التسمم الكحولي/ سحب الكحول. الأدوية (العلاجية/ غير القانونية).	التسمم بأول أكسيد الكربون.
الورمي:	التوضعات (الانتقالات) الثانوية.	الورم المخي الأولي. المتلازمة نظيرة الورمية.
الرض:	أذية الرأس (تكدم المخ). الورم الدموي تحت الجافية.	
أسباب أخرى:	حالة ما بعد النشبة. انهيار المعاوضة الحاد للخرف (انظر الجدول 36).	موه الرأس الحاد. الحالة الصرعية الجزئية المعقدة.

الجدول 35: استقصاء حالة التخليط الحاد.

	الخط الأول	الاختبارات المفيدة الأخرى
الاختبارات الدموية:	تعداد الدم الكامل. سرعة التثفل. اليوريا والكهارل والغلوكوز. الكالسيوم، المغنيزيوم. اختبارات وظائف الكبد. اختبارات الوظيفة الدرقية.	الأنزيمات القلبية. الرحلان الكهربي للبروتينات. فيتامين B12 ودراسات النحاس. الفحوص المصلية للإفرنجي. أضداد النوى (ANA) وأضداد الـDNA مضاعف الطاق (Anti-ds DNA) الواصمات الورمية، المستضد النوعي للبروستاتة.
استقصاءات الجملة العصبية المركزية:	تصوير الرأس (CT و/أو MRI).	البزل القطني. EEG.
اختبارات أخرى:	غازات الدم الشريانية. EEG. تحري الخمج (زروعات الدم، صورة الصدر، زرع البول).	التحري الفيروسي عند الضرورة (مثلاً دراسة الـHIV) البورفيرينات البولية.

قضايا عن المرضى المسنين:
حالة التخليط الحاد.
• يحدث فقد للعصبونات مع التقدم بالعمر، لذلك فإن الأشخاص المسنين معرضون لخطر التخليط الحاد في سياق اضطرابات جهازية خفيفة نسبياً. • إن الخرف عامل خطورة للهذيان، وقد يكون الهذيان العلامة المنذرة ببداية الخرف. • تشمل العوامل المؤهبة الأخرى ما يلي: ـ سوء التغذية. ـ الضعف البصري/ أو السمعي. ـ الأخماج: إن أخماج السبيل البولي أو أخماج الصدر هي أشيع أسباب التخليط الحاد عند المرضى الكهول ويتطلب ذلك عتبة منخفضة من الشك، إن الأعراض النموذجية بما فيها الحمى قد لا تكون موجودة، وقد يكون من المناسب معالجة المريض الكهل بالمضادات الحيوية بشكل تجريبي حالما يتم أخذ الزروعات وذلك في حال الأسباب الأخرى الواضحة للتخليط. ـ الجراحة: إن التخليط الحاد شائع جداً بعد الجراحة الإسعافية عند الكهول ويكون أقل بشكل خفيف فقط بعد الجراحة الانتقائية. ـ الأدوية: إن حالات التخليط شائعة بسبب الإفراط الدوائي Polypharmacy والتبدلات التي تحدث في الاستجابة للأدوية وفي التخلص منها عند الكهول.

II. الانحطاط المعرفي المعمم (الخرف) (GENERAL COGNITIVE DECLINE (DEMENTIA:

الخرف متلازمة سريرية تتميز بفقد الوظيفة الفكرية المكتسبة سابقاً مع غياب ضعف التيقظ. وهناك العديد من الأسباب المحتملة للخرف (انظر الجدول 36) لكن داء ألزهايمر Alzheimer s Disease والمرض الوعائي المنتشر هما أشيع الأسباب. إن التفريق بين الخرف الشيخوخي Senile والخرف الكهلي (ما قبل الشيخوخي) -Pre Senile غير مفيد، ومع ذلك فإن الأسباب الأندر للخرف يجب أن يتم البحث عنها بفعالية أكبر عند المرضى الأصغر سناً والمرضى الذين لديهم قصة مرضية قصيرة الأمد.

عندما يتظاهر المريض باضطراب الشخصية أو خلل وظيفة الذاكرة فإن الخطوة الأولى هي نفي الآفة البؤرية وذلك عن طريق تحديد وجود الاضطراب المعرفي في أكثر من ناحية واحدة. إن القصة المرضية الدقيقة أساسية بالطبع وليس من المهم مقابلة المريض فحسب وإنما أيضاً مقابلة أحد أفراد العائلة المقربين. إن الاختبارات البسيطة جانب سرير المريض مثل فحص الحالة العقلية المصغر Mini-Mental State Examination (MMSE) مفيدة في تقييم الخلل المعرفي Cognitive لكن قد يكون من الضروري الحصول على المساعدة من علم النفس السريري Clinical Psychology. إن القصة المرضية العامة والفحص السريري قد يعطيان أدلة إضافية حول السبب.

الجدول 36: أسباب الخرف.

النمط	الأسباب الشائعة	الأسباب غير الشائعة	الأسباب النادرة
الوعائي:	داء الأوعية الصغيرة المنتشر.	اعتلال الأوعية النشواني. الصمات المتعددة.	التهاب الأوعية المخية.
التنكسي/ الوراثي:	داء ألزهايمر.	داء هينتنغتون. داء ويلسون. داء بيك. داء جسم ليوي القشري. أسباب أخرى (مثل التنكس القاعدي القشري).	–
الورمي:	التوضعات (الانتقالات) الثانوية.	الورم المخي الأولي.	المتلازمة نظيرة الورمية (التهاب الدماغ الحوفي).
الرضي:	الورم الدموي تحت الجافية المزمن.	التالي لأذية الرأس.	متلازمة الملاكم المترنح Punch-Drunk Syndrome.
موه الرأس:	–	موه الرأس سوى الضغط المتصل/ غير المتصل.	–
السمي/التغذوي:	الكحول.	عوز الثيامين. عوز B12.	عوز الأكسجين/ التسمم بأول أكسيد الكربون. التسمم بالمعادن الثقيلة.
الخمجي:	–	الإفرنجي. HIV.	التالي لالتهاب الدماغ.
أمراض البريون:	–	داء كريتزفيلد -جاكوب.	الكورو. داء جيرستمان-ستراوسلر-شينكر.

يقسم الخرف بشكل واسع إلى النمط القشري Cortical والنمط تحت القشري Subcortical اعتماداً على المظاهر السريرية (انظر الجدول 37). إن العديد من الأمراض التنكسية الأولية التي تسبب الخرف لها مظاهر مميزة قد تسمح بالتشخيص النوعي أثناء الحياة. إن داء كريتزفيلد – جاكوب Creutzfeldt-Jakob مرض سريع الترقي نسبياً عادة (خلال أشهر) ويترافق مع الرمع العضلي وقد توجد شذوذات مميزة على الـEEG. ومن أشكال الخرف ذات الترقي الأبطأ داء بيك Pick s Disease الذي يتظاهر بخلل وظيفي بؤري نوعاً ما (في الفص الصدغي أو الجبهي) يصيب غالباً وظيفة اللغة بشكل مبكر، وخرف جسم ليوي Lewy Body Dementia الذي قد يتظاهر باضطراب بصري، ومع ذلك فمن الصعب غالباً تفريق هذه الأشكال من الخرف عن بعضها البعض أو عن داء ألزهايمر أثناء حياة المريض.

الجدول 37: مقارنة بين الخرف القشري والخرف تحت القشري.		
	الخرف القشري	الخرف تحت القشري.
الشدة:	شديد.	خفيف إلى متوسط.
سرعة المعرفة:	سوية.	بطيئة.
العيوب المعرفية:	خلل الكلام، خلل الأداء، العمه Agnosia.	اضطراب الذاكرة الجبهية.
الاضطراب النفسي:	الاكتئاب أحياناً.	الاكتئاب، الخمول.
الشذوذات الحركية:	غير شائعة.	خارج الهرمية.
أمثلة:	داء ألزهايمر. خرف جسم ليوي.	الشلل فوق النووي المترقى.

A. الاستقصاءات:

إن الهدف من الاستقصاءات هو اكتشاف السبب القابل للعلاج إذا وجد، وإلا يكون الهدف منها محاولة إعطاء فكرة عن الإنذار وذلك باستخدام مجموعة قياسية ملائمة من الاستقصاءات (انظر الجدول 38). إن تصوير الدماغ هام لنفي وجود آفات بنيوية محتملة قابلة للمعالجة مثل موه الرأس أو الورم المخي أو الورم الدموي تحت الجافية المزمن، رغم أن الشذوذ الوحيد الذي يشاهد غالباً هو الضمور المعمم. إذا فشلت الاختبارات الأولية في إعطاء أي جواب فقد يستطب اللجوء إلى اختبارات أكثر غزواً مثل البزل القطني أو نادراً خزعة الدماغ. ومن المفيد دوماً التذكر بأن اضطراب الذاكرة قد يكون تظاهرة للمرض الاكتئابي (الخرف الكاذب Pseudodementia) وفي هذه الحالة يفيد التقييم العصبي السيكولوجي النظامي.

الجدول 38: استقصاء الخرف.
عند معظم المرضى:
• تصوير الرأس (CT و/ أو MRI).
• الاختبارات الدموية:
تعداد الدم الكامل، سرعة التثفل.
اليوريا والكهارل والغلوكوز.
الكالسيوم، اختبارات الوظيفة الكبدية.
اختبارات الوظيفة الدرقية.
فيتامين B12.
اختبار مختبر بحوث الأمراض الزهرية (VDRL).
ANA، أضداد dsDNA (Anti-ds DNA).
• صورة الصدر.
• EEG.
عند بعض المرضى المختارين:
• البزل القطني.
• الفحوص المصلية لـHIV.
• خزعة الدماغ.

B. التدبير:

يتم توجيه التدبير باتجاه إزالة الأسباب القابلة للمعالجة وإعطاء الدعم اللازم للمريض ولمن يعتني به في حال عدم وجود معالجة نوعية. ويبدو أن مضادات الكولين أستراز مثل الدونيبيزيل Donepezil والريفاستيغمين Rivastigmene تحسن الوظيفة المعرفية لدرجة معينة في داء ألزهايمر (انظر الصفحة151).

III. الخلل البؤري FOCAL DEFICITS:

من الأسهل جداً دراسة الوظائف القشرية الفردية حسب كل فص على حدة، وإن المناطق التي نوقشت مبينة في (الشكل 18). إن العديد من الوظائف متوضعة في جهة واحدة من الدماغ وتعتمد هذه الجهة على نصف الكرة المخية المسيطر، ويكون هذا النصف المسيطر هو نصف الكرة المخية الذي تتمثل فيه الوظيفة اللغوية، وهو نصف الكرة المخية الأيسر في كل الحالات تقريباً عند الأشخاص الذين يستخدمون اليد اليمنى، أما عند الأشخاص الذين يستخدمون اليد اليسرى فإن نصف الكرة المخية المسيطر قد يكون الأيمن أو الأيسر وبنسبة متساوية تقريباً.

A. الفصان الجبهيان Frontal Lobes:

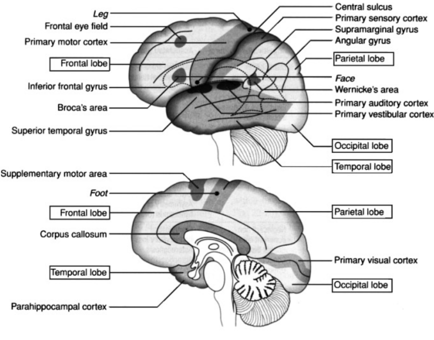
يهتم الفصان الجبهيان بالعمل التنفيذي والحركة والسلوك. تشمل الباحات الوظيفية المحددة جيداً في الفص الجبهي القشر الحركي الأولي في التلفيف أمام الرولاندي وباحة الكلام لبروكا Broca إلى الأمام تماماً من النهاية السفلية لهذا التلفيف. تتوضع ساحات العين الجبهية إلى الأعلى أمام القشر الحركي الأولي، كذلك توجد باحة حركية إضافية على السطح الأنسي وهي مسؤولة عن الأوامر الحركية العليا ويوجد أيضاً مركز التبول على القسم الأنسي من الفص الجبهي (الوجه الأنسي المجاور للمشول المخي)، ووظيفة المحافظة على الحصر Continence البولي. إن المظاهر الإيجابية والسلبية الناجمة عن أذية هذه الباحات Areas مذكورة في (الجدول 39).

إن الأذية الأكثر انتشاراً في الفص الجبهي تؤدي إلى اضطراب السلوك، ويمكن أن تتأثر الشخصية Personality في ثلاثة اتجاهات عريضة. فالمريض المصاب بآفات جبهية أنسية يصبح بشكل متزايد منسحباً Withdrawn وغير مستجيب وأخرساً (فاقد للإرادة Abulic)، ويترافق ذلك غالباً مع السلس Incontinence البولي ولاأدائية المشية Gait Apraxia ونمط من زيادة المقوية يعرف باسم المقاومة للتحريك Gegenhalten حيث يقوم المريض في هذه الحالة بتغيير المقاومة للحركة بشكل يتناسب مع القوة الذي يبذلها الفاحص. يتطور عند المريض المصاب بآفات في القسم الوحشي الظهري للقشر أمام الجبهي صعوبات في الكلام وفي تخطيط وتنظيم الحركة (متلازمة خلل التنفيذ Dysexecutive Syndrome). أما المريض الذي لديه آفات جبهية حجاجية في الفصين الجبهيين فيصبح غير مكبوح Disinhibited إلى درجة هوس العظمة Grandiosity في بعض الأحيان، أو يبدي المريض سلوكاً غير مسؤول (مثلاً يتعلق بالشؤون المالية). تبقى الذاكرة سليمة فعلياً وقد توجد علامات فيزيائية بؤرية مثل منعكس القبض Grasp Reflex أو الاستجابة الذقنية الراحية Palmo-Mental Response أو التقطيب Pout. إن الآفات البنيوية مثل الأورام في القسم السفلي من الفصين الجبهيين قد تترافق مع فقد الشم Anosmia لأن الفص الجبهي يغطي البصلة والسبل الشمية.



الجدول 39: وظائف الفصوص القشرية.

		التأثيرات الناجمة عن الأذية		
الفص	الوظيفة	المعرفة/ السلوك	العلامات الفيزيائية المرافقة	الظواهر الإيجابية
الجبهي:	الشخصية، التحكم الانفعالي، السلوك الاجتماعي، السيطرة الحركية في الجهة المقابلة، اللغة، التبويل.	عدم الكبت (التهور). فقد الحافز أو المبادرة. السلوك المعادي للمجتمع. ضعف الذاكرة. خلل الكلام التعبيري. السلس.	ضعف الشم. الخزل الشقي في الجهة المقابلة. علامات التحرر الجبهي.	الاختلاجات المعاكسة. الاختلاجات الحركية البؤرية (الصرع الجاكسوني). الاختلاجات الجزئية المتواصلة.
الفص الجداري المسيطر:	اللغة، الحساب.	خلل الكلام. خلل الحساب. خلل القراءة. اللاأدائية. العمه Agnosia.	فقد الحس الشقي في الجهة المقابلة. عمه التجسيم. تعذر الكتابة الحسي. العمى الربعي السفلي المماثل في الجهة المقابلة. عدم تناظر الرأرأة الحركية العينية.	الاختلاجات البؤرية الحسية.
الفص الجداري غير المسيطر:	التوجه الفراغي، المهارات البنائية.	إهمال الجانب غير المسيطر. التوهان الفراغي. اللاأدائية البنائية. لاأدائية لبس الثياب.	فقد الحس الشقي في الجهة المقابلة. عمه التجسيم. تعذر الكتابة الحسي. العمى الربعي السفلي المماثل في الجهة المقابلة. عدم تناظر الرأرأة الحركية العينية.	الاختلاجات البؤرية الحسية.
الفص الصدغي المسيطر:	الإدراك السمعي، اللغة، الذاكرة اللفظية، الشم، التوازن.	الحبسة الاستقبالية. خلل القراءة. ضعف الذاكرة اللفظية.	العمى الربعي العلوي المماثل في الجهة المقابلة.	الهلوسات المعقدة (الشم، الصوت، البصر، الذاكرة).
الفص الصدغي غير المسيطر:	الإدراك السمعي. إدراك النغمات/ الألحان. الذاكرة غير اللفظية. الشم. التوازن.	ضعف الذاكرة غير اللفظية. ضعف المهارات الموسيقية (إدراك النغمة).	العمى الربعي العلوي المماثل في الجهة المقابلة.	الهلوسات المعقدة (الشم، الصوت، الرؤية، الذاكرة).
الفص القذالي:	المعالجة البصرية.	عدم الانتباه البصري، فقد البصر، العمه البصري.	العمى النصفي المماثل (± تجنب اللطخة).	الهلوسات البصرية البسيطة (مثل الوبصات والخطوط المنكسرة).



الشكل 18: تشريح القشر الدماغي.

B. الفص الجداري Parietal Lobe:

يهتم الفصان الجداريان بتكامل الإدراك الحسي ويحتوي الفص الجداري المسيطر على جزء من الباحة المسؤولة عن اللغة (نوقشت لاحقاً). وهناك مناطق وثيقة الصلة مع باحة الكلام هي المناطق التي تتعامل مع الوظيفة الرقمية. يتوضع القشر الحسي الأولي في التلفيف خلف الرولاندي. أما معظم باقي الفص فهو مكرس لقشر 'الترابط Association Cortex' الذي تؤدي أذيته إلى عدم الانتباه الحسي (بما فيه البصر) واضطرابات الإدراك الفراغي وبالتالي تخرب السلوك الموجه فراغياً المؤدي إلى اللاأدائية Apraxia. وتعني اللاأدائية عدم القدرة على إنجاز النشاط المنظم المعقد رغم سلامة الجهاز الحركي الأساسي والحسي والمخيخي (أي بعد نفي الضعف والنمل 'الاخدرار' والرنح كأسباب محتملة). ومن هذه الفعاليات المعقدة ارتداء الثياب واستخدام الأدوات والاستدلال على الطريق جغرافياً. وكما نوقش لاحقاً في القسم المتعلق بالرؤية فإن آفات الفص الجداري قد تصيب أيضاً التشععات البصرية عميقاً من القشر مما يسبب حدوث العمى الربعي السفلي المماثل Homonymous Inferior Quadrantanopia في الجهة المقابلة من الساحة البصرية.

C. الفص الصدغي Temporal Lobe:

تشمل الباحات الوظيفية المحددة جيداً في الفصين الصدغيين القشر السمعي الأولي والقشر الدهليزي الأولي. كما يتوضع القشر الشمي في الجانب الأنسي من الفص الصدغي إضافة إلى القشر جانب الحصيني Parahippocampal Cortex الذي يساهم في وظيفة الذاكرة. يحتوي الفص الصدغي على العديد من البنيات المرتبطة بالجهاز الحوفي Limbic System بما فيها الحصين Hippocampus واللوزة Amygdala. تسبب الأذية في هذه المناطق حدوث اضطراب الذاكرة وقد تسبب أيضاً تغير الشخصية.

يتشارك الفص الصدغي المسيطر مع الفص الجداري بالباحات المتخصصة باللغة وهو مسؤول بشكل خاص عن الفهم اللفظي Verbal Comprehension. يتم التعامل مع الموسيقى في كلا الفصين الصدغيين أما النظم (الإيقاع) Rhythm فتتم معالجته في الفص الصدغي المسيطر في حين يكون التعامل مع النغمة/ اللحن Melody بشكل أكبر في الفص غير المسيطر. قد تترافق آفات الفص الصدغي مع العمى الربعي العلوي المماثل في الجهة المقابلة Homonymous Superior Quadrantanopias.

D. الفص القذالي Occipital Lobe:

يهتم الفص القذالي بشكل رئيسي بالتعامل مع البصر. تتمثل نصف الساحة البصرية في الجهة المقابلة في القشر البصري الأولي (المخطط Striate) وإن الباحات المحيطة بهذه المنطقة مباشرة تتعامل مع الأحاسيس البصرية الفرعية النوعية مثل اللون أو الحركة أو العمق إضافة إلى تحليل الأنماط البصرية الأكثر تعقيداً مثل الوجوه.

الكلام والبلع واضطراب جذع الدماغ
SPEECH, SWALLOWING AND BRAIN-STEM DISTURBANCE

I. الكلام SPEECH :

الكلام هو العملية التي تستخدم فيها الأصوات الملفوظة لنقل المعنى بين الأشخاص. ويشترك في هذه العملية المعرفية المعقدة حجم كبير من قشرة المخ يكون معظمه في نصف الكرة المخية المسيطر. إن فك رموز أصوات الكلام (الوحدات اللفظية Phonemes) يقع على عاتق القسم العلوي من الفص الصدغي الخلفي. أما إدراك هذه الأصوات كلغة ذات معنى إضافة إلى صياغة اللغة الضرورية للتعبير عن الأفكار والمفاهيم فيحدث بشكل مسيطر في الأجزاء السفلية من الفص الجداري الأمامي (التلفيفان الزاوي وفوق الهامشي). تدعى منطقة فهم الكلام الصدغية باحة فيرنكة Wernick s Area. وتساهم الأجزاء الأخرى من الفص الصدغي في معالجة اللغة في المناطق المختصة بالذاكرة اللفظية حيث يتم تخزين معاجم من الكلمات ذات المعنى. وهكذا تتولد المعلومة اللغوية ثم تمر إلى الأمام عبر الحزمة القوسية Arcuate Fasciculus إلى باحة بروكا Broca s Area في النهاية الخلفية للتلفيف الجبهي السفلي في نصف الكرة المسيطر. تتولد الأوامر الحركية في باحة بروكا ثم تمر إلى نوى الأعصاب

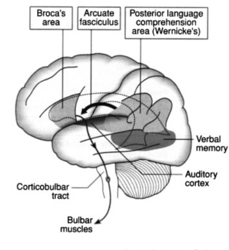
القحفية في البصلة والجسر كذلك إلى خلايا القرن الأمامي في الحبل الشوكي، ويكون للمخيخ وظيفة تنسيقية هامة، ثم تنقل الدفعات العصبية إلى الشفتين واللسان والحنك والبلعوم والحنجرة والعضلات التنفسية عبر العصب الوجهي والأعصاب القحفية التاسع والعاشر والثاني عشر وتكون النتيجة سلسلة من الأصوات المنظمة تعرف باسم الكلام Speech (انظر الشكل 19).

يتم التقاط هذه الأصوات المنظمة من الشخص المستمع حيث تمر عنده الدفعات العصبية من الأذنين إلى القشر السمعي في الفص الصدغي ومن ثم إلى باحات فهم الكلام. ويبدو أن أجزاء من الفص الجداري غير المسيطر تساهم في الجوانب غير اللفظية من اللغة في تمييز الأنماط التنغيمية Intonation ذات المعنى للكلمات المحكية.

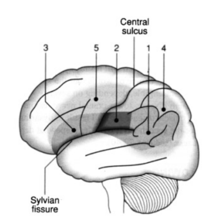
A. الحبسة Aphasia:

الحبسة هي اضطراب المحتوى اللغوي للكلام. يمكن أن تحدث في حالة الآفات التي تصيب منطقة واسعة من نصف الكرة المخية المسيطر. يستخدم الآن مصطلح الحبسة Aphasia وليس خلل الكلام Dysphasia للدلالة على أي درجة من خلل اللغة المحكية. يتم تقصي الحبسة بعدم قدرة المريض على إنتاج الكلمة الصحيحة (حبسة التسمية Anomia). عندما يطلب من المريض أن يسمي الأشياء أو أجزاءها فإنه يكون في حالة وجود حبسة التسمية غير قادر على إعطاء المسمى الصحيح أو يعطي كلمة خاطئة أو كلمة لا معنى لها (خطل التسمية Paraphasia). يمكن تصنيف الحبسة اعتماداً على طلاقة Fluent الكلام إلى الحبسة الطليقة Fluent التي يتم فيها إنتاج عدد طبيعي أو مزداد من الكلمات (الخاطئة) والحبسة غير الطليقة Non Fluent التي يكون فيها النتاج اللفظي ناقصاً. إن المرضى المصابين بآفات أمام الشق المركزي يصابون بالحبسة غير الطليقة في حين يعاني المرضى المصابون بآفات خلف الشق المركزي في باحات الكلام من الحبسة الطليقة (ويعتقد بشكل خاطئ غالباً أنهم مصابون بالتخليط). إذا تم اختبار المرضى بالنسبة لفهم الكلمات وقدرتهم على تكرارها فإن الحبسة يمكن أن تصنف أيضاً إلى متلازمات الحبسة المميزة التي لها دلالات تتعلق بمكان الآفة وإنذارها (انظر الشكل 20).

إذا كان لدى المريض صعوبة في فهم الكلام فإن الآفة تميل لأن تكون في القسم العلوي من الفص الصدغي الخلفي و/أو الجزء المجاور من الفص الجداري. أما المرضى المصابون بآفات حول الشق السيلفياني (الجانبي) فيكون لديهم صعوبة في التكرار Repetition في حين يمكن للمرضى الذين لديهم آفات بعيدة عن الشق السيلفياني تكرار الكلام وقد يفعلون ذلك بشكل إجباري. إن المرضى المصابين بآفات كبيرة تصيب جزءاً كبيراً من باحة الكلام لا يمكن اختبارهم بمثل هذا الأسلوب البسيط وهم غير قادرين على إنتاج اللغة ويطلق على إصابتهم مصطلح الحبسة الشاملة Global Aphasia. إن بعض المرضى المصابين بآفات لطخية في باحات الكلام قد لا يكون بالإمكان تصنيفهم بسهولة اعتماداً على المخطط السابق ويوصفون بأنهم مصابون بحبسة فقد التسمية Anomic Aphasia. يميل المرضى المصابون بالحبسة الطليقة لعدم وجود خزل شقي مرافق لأن السبيل الهرمي لا يكون مصاباً في حين يكون الخزل الشقي Hemiparesis موجوداً غالباً عند المرضى المصابين بآفات تقع للأمام أكثر مسببة الحبسة غير الطليقة.



الشكل 19: باحات القشر المخي المشتركة في توليد اللغة المحكية.



الشكل 20: تصنيف الحبسات اعتماداً على مكان الآفة ونمط الخلل اللغوي. تتصف كل أشكال الحبسات بصعوبة التسمية (فقد التسمية Anomia). تنشأ الحبسات الطليقة من آفات تقع خلف الشق المركزي، يتأثر التكرار في الآفات التي تكون حول الشق السيلفياني.

(1) حبسة فيرنكة: حبسة طليقة مع فهم ضعيف وتكرار ضعيف.

(2) الحبسة التوصيلية: حبسة طليقة مع فهم جيد وتكرار ضعيف.

(3) حبسة بروكا: حبسة غير طليقة مع فهم جيد وتكرار ضعيف.

(4) حبسة حسية عبر القشر: حبسة طليقة مع فهم ضعيف وتكرار جيد.

(5) حبسة حركية عبر القشر: حبسة غير طليقة مع فهم جيد وتكرار جيد.

ملاحظة: إن الآفات الكبيرة التي تؤثر على كل المناطق من 1-5 تسبب حبسة شاملة.

الجدول 40: أسباب الرتة (عسر التلفظ) Dysarthria.			
النمط	المكان	الخصائص	المظاهر المرافقة
الاعتلالي العضلي Myopathic.	عضلات الكلام.	غير واضحة، ضعف التلفظ Articulation.	ضعف الوجه واللسان والرقبة.
الوهني العضلي Myasthenic.	الصفيحة الحركية الانتهائية.	غير واضحة مع التعب وخلل التصويت، متموجة الشدة.	الإطراق، الشفع، الضعف الوجهي والرقبي.
البصلي Bulbar.	جذع الدماغ.	غير واضحة، متلعثمة Slurred، أنفية غالباً.	عسر البلع، الشفع، الرنح.
التفريس Scanning.	المخيخ.	التلعثم، ضعف التوقيت والإيقاع، نوعية (غنائية Sing-Song).	رنح الأطراف والمشية، رعاش الرأس/ الأطراف.
التشنجي Spastic.	السبل الهرمية.	غير واضحة، تفسية Breathy، غمغمة Mumbling.	قلة حركات اللسان السريعة، زيادة المنعكسات ونفضة الفك.
الباركنسوني Parkinsonian.	العقد القاعدية.	غير واضحة، سريعة، تمتمة Stammering، هادئة.	الرعاش، الصمل، مشية جر القدمين البطيئة.
مختل التوتر Dystonic.	العقد القاعدية.	ذات نبرة Strained، بطيئة.	خلل التوتر، الكنع.

B. خلل التصويت والرتة Dysarthria and Dysphonia:

يمكن أن يضطرب الكلام بعدة طرق. فعلى المستوى البسيط قد تفشل الحبال الصوتية بتوليد الصوت بشكل مناسب ويؤدي ذلك إلى كلام مبحوح Hoarse أو همسي Whispered (خلل التصويت). أما إذا كانت العضلات والأعصاب التي تتحكم بالفم واللسان والبلعوم والشفتين لا تعمل بشكل صحيح فإن ذلك يؤدي إلى كلام غير ملفوظ Articulated بشكل جيد (الرتة Dysarthria). لا توجد هناك مشكلة مع اختيار الكلمات لكن الكلام قد يكون أو لا يكون مفهوماً وذلك حسب شدة الإصابة. إن المرض المخيخي أو مرض جذع الدماغ أو آفات الأعصاب القحفية السفلية أو المرض العضلي أو الوهن العضلي Myasthenia، كل ذلك قد يؤدي لحدوث الرتة. وتميل جودة الكلام للاختلاف نوعاً ما حسب السبب انظر (الجدول 40).

II. البلع SWALLOWING :

البلع نشاط معقد يتطلب عملاً متناسقاً للشفتين واللسان والحنك الرخو والبلعوم والحنجرة، ويتم تعصيب هذه الأعضاء بالعصب الوجهي والأعصاب القحفية التاسع والعاشر والحادي عشر والثاني عشر. يمكن أن تتعرض هذه الآلية للأذية في عدة مناطق مختلفة من الجهاز العصبي مما يؤدي لحدوث عسر البلع Dysphagia الذي يترافق عادة مع الرتة. تم دراسة الأسباب البنيوية لعسر البلع في فصل الأمراض الهضمية. قد يحدث عسر البلع سريع البداية نتيجة لسكتة جذع الدماغ أو اعتلال الأعصاب سريع التطور مثل متلازمة غيلان باريه أو الدفتيريا. يكون تعصيب العصبون المحرك العلوي للأعصاب القحفية المسؤولة عن البلع ثنائي الجانب ولهذا فإن عسر البلع الدائم غير شائع في الآفة الحركية العلوية وحيدة الجانب، ومع ذلك قد يحدث عسر البلع في المراحل الباكرة من مثل هذه الآفة إذا كانت حادة جداً كما هو الحال في السكتة النصفية Hemisphere Stroke. قد يشاهد عسر البلع الذي

يتطور بشكل تحت حاد في الوهن العضلي الوخيم وإصابة العصبون المحرك والتهاب سنجابية النخاع والتهاب السحايا القاعدية وإصابة جذع الدماغ الالتهابية. أما عسرات البلع ذات التطور الأبطأ فتقترح الاعتلال العضلي أو ورم محتمل في جذع الدماغ أو قاعدة القحف.

II. الشلل البصلي والشلل البصلي الكاذب BULBAR AND PSEUDOBULBAR PALSY:

كثيراً ما تصاب الأعصاب القحفية السفلية التاسع والعاشر والحادي عشر والثاني عشر بشكل ثنائي الجانب مما يؤدي لحدوث عسر البلع والرتة، ويستخدم مصطلح الشلل البصلي Bulbar Palsy إذا حدث ذلك نتيجة لآفات العصبون المحرك السفلي إما على المستوى النووي أو الحزمي ضمن البصلة أو نتيجة لآفات ثنائية الجانب تصيب الأعصاب القحفية السفلية خارج جذع الدماغ. يصاب اللسان بالهزال ويحدث فيه رجفان حزمي ويتحرك الحنك بشكل ضئيل جداً. أما بالنسبة للشلل البصلي الكاذب فهو ينشأ عن إصابة العصبون المحرك العلوي للعضلات البصلية وذلك بسبب آفات في الطرق القشرية البصلية في السبل الهرمية. وفي هذه الحالة يكون اللسان صغيراً ومتقلصاً ويتحرك ببطء وتكون نفضة الفك سريعة. يظهر الجدول 41 أسباب الشلل البصلي والشلل البصلي الكاذب.

IV. وظيفة جذع الدماغ BRAIN-STEM FUNCTION:

هناك العديد من المناطق الوظيفية المختلفة المحتشدة في جذع الدماغ بشكل محكم (انظر الشكل 21)، تعبر السبل الحسية والحركية الطويلة على طول جذع الدماغ ويقاطع هذه السبل نوى جذع الدماغ والأعصاب القحفية إضافة إلى اتصالاتها البينية الخاصة والاتصالات إلى المخيخ والمخ. ولذلك فإن الأذية في جذع الدماغ حتى لو كانت في منطقة صغيرة منه من الممكن أن تسبب اضطراباً كبيراً في عدة أجهزة. ولما كان تشريح جذع الدماغ منظماً بشكل دقيق جداً فإنه من الممكن عادة تحديد مكان الآفة اعتماداً على القصة المرضية الدقيقة والفحص السريري لتحديد أي السبل/ النوى هي المصابة بالضبط. قد تحدث الآفات بشكل مفرد أو متعدد أو منتشر لكن المقاربة العصبية النظامية هي محاولة تفسير كل مشاكل المريض بأقل عدد ممكن من الآفات (آفة واحدة في الحالة المثالية).

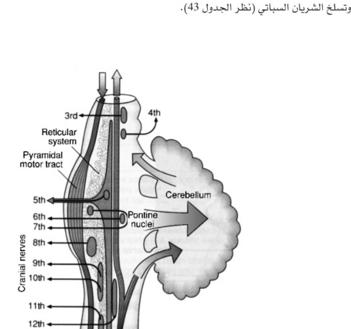
الجدول 41: أسباب الشلل البصلي والشلل البصلي الكاذب.

	الشلل البصلي الكاذب	الشلل البصلي
أسباب وراثية:	–	داء كينيدي Kennedy's disease (اعتلال عصبي شوكي بصلي مرتبط بالجنس).
أسباب وعائية:	احتشاء نصف الكرة المخية ثنائي الجانب (الجوبي Lacunar).	الاحتشاء البصلي.
أسباب تنكسية:	إصابة العصبون المحرك.	إصابة العصبون المحرك. تكهف البصلة.
أسباب التهابية/ خمجية:	التصلب المتعدد. التهاب الأوعية المخية.	الوهن العضلي. غيلان باريه. التهاب سنجابية النخاع. داءلايم. التهاب الأوعية.
أسباب ورمية:	أورام القسم العلوي من جذع الدماغ.	الورم الدبقي في جذع الدماغ. التهاب السحايا الخبيث.

ومن الأمثلة على ذلك تظاهر المريض بمظاهر حادة لإصابة العصبون المحرك العلوي تصيب الجهة اليمنى من الوجه والذراع والطرف السفلي إضافة إلى شلل العصب القحفي الثالث الأيسر. وفي هذه الحالة يجب أن تكون الآفة المسببة لذلك في السويقة المخية اليسرى في جذع الدماغ ومن المحتمل أن تكون سكتة صغيرة لأن البداية مفاجئة. يعرف اجتماع هذه العلامات بمتلازمة ويبر Weber وهي واحدة من متلازمات سكتة جذع الدماغ العديدة الموصوفة جيداً والتي تم ذكرها في (الجدول 42).

V. آفات الأعصاب القحفية السفلية LOWER CRANIAL NERVE LESIONS :

تتظاهر الآفات ثنائية الجانب في الأعصاب القحفية التاسع والعاشر والحادي عشر والثاني عشر بشلول بصلية وبصلية كاذبة وقد تمت مناقشتها سابقاً (انظر الجدول 41). قد تصاب الأعصاب التاسع والعاشر والحادي عشر معاً في جهة واحدة حالما تمر عبر الثقبة الوداجية في قاعدة القحف. يخرج العصب تحت اللساني (الثاني عشر) من الجمجمة عبر ثقبة خاصة به ويتوضع قريباً من الأعصاب القحفية التاسع والعاشر والحادي عشر بعد خروجه مباشرة من الجمجمة. وهنا تصبح هذه الأعصاب القحفية الأربعة كلها مرتبطة تشريحياً مع الشريان السباتي وتعصيب العين الودي الصاعد. تشمل الآفات التي تصيب الأعصاب القحفية السفلية عند قاعدة القحف الأورام وتسلخ الشريان السباتي (نظر الجدول 43).



الشكل 21: تشريح جذع الدماغ.

الجدول 42: متلازمات سكتات جذع الدماغ الرئيسية.

اسم المتلازمة	مكان الآفات	المظاهر السريرية
ويبر Weber:	السويقة المخية الأمامية (الدماغ المتوسط).	شلل العصب الثالث القحفي بنفس الجانب. شلل العصبون المحرك العلوى للعصب القحفى السابع في الجانب المقابل. الشلل الشقى في الجانب المقابل.
كلود Claude:	السويقة المخية شاملة النواة الحمراء.	شلل العصب القحفى الثالث بنفس الجانب. علامات مخيخية في الجانب المقابل.
بارينود Parinaud:	الدماغ المتوسط الظهرى (السقف Tectum).	شلل الحملقة العمودية. اضطرابات التقارب. الرأرأة التقاربية الانسحابية. اضطرابات الحدقة والجفن.
ميلارد-غوبلير Millard-Gubler:	الوصل الجسرى - البصلى.	شلل العصب السادس القحفى بنفس الجانب. شلل العصبون المحرك السفلى للعصب القحفى السابع بنفس الجانب. الشلل الشقى في الجانب المقابل.
والينبرغ Wallenberg:	البصلة الجانبية.	شلل الأعصاب القحفية الخامس والتاسع والعاشر والحادى عشر بنفس الجانب. متلازمة هورنر بنفس الجانب. علامات مخيخية بنفس الجانب. فقد الحس الشوكى المهادى في الجانب المقابل. الاضطراب الدهليزي.

الجدول 43: متلازمات الأعصاب القحفية السفلية-الآفات خارج جذع الدماغ.

المتلازمة	الأعصاب القحفية المصابة	مكان الآفة	السبب
فيرنيت Verent:	9، 10، 11.	الثقبة الوداجية (داخل القحف).	الانتقالات، ورم غمد الليف العصبى، الورم السحائى، الورم البشرواني، ورم الجسم السباتي.
كوليت-سيكارد Collet-Sicard:	9، 10، 11، 12.	الثقبة الوداجية خارج القحف مباشرة، قرب الثقبة المزقة.	الانتقالات الورمية، ورم غمد الليف العصبى، الورم السحائى، الورم البشرواني، ورم الجسم السباتي.
فيلاريت Villaret:	9، 10، 11، 12 وهورنر.	المسافة خلف البلعوم الخلفية قرب الشريان السباتى.	تسلخ السباتى، الانتقالات، ورم غمد الليف العصبى، الورم السحائى، الورم البشروانى، ورم الجسم السباتى.
العصب الثاني عشر المعزول:	12.	قاعدة القحف (قناة العصب تحت اللسانى).	الانتقالات، ورم غمد الليف العصبى، الورم السحائى، الورم البشرواني.

VISUAL DISTURBANCE اضطراب الرؤية

إن اضطرابات الرؤية شائعة وترجع غالباً إلى مشاكل في العين وليس إلى اضطراب الجهاز العصبي. إن السبب الشائع لمراجعة المريض هو فقد الرؤية لكن المرضى قد يتظاهرون أيضاً بأعراض بصرية إيجابية (مثل الهلوسات). قد تكون حركات العينين مضطربة مما يؤدي لحدوث الرؤية المزدوجة (الشفع Diplopia) أو الرؤية المشوشة Blurred. وبصورة بديلة فإن المرضى قد يتظاهرون بمظهر مضطرب في الجهاز البصري وهذا يمكن أن يشمل الأجفان أو المقلة أو حركات العين أو الحدقتين أو مظهر القرص البصري بتنظير قاع العين (مثلاً وذمة الحليمة).

I. فقد الرؤية VISUAL LOSS:

إن السبيل البصري من الشبكية إلى القشر القذالي منظم بشكل طوبغرافي ولذلك فإن نمط الخلل في الساحة البصرية يسمح بتحديد مكان الآفة بشكل دقيق. إن الألياف من الخلايا العقدية في الشبكية تمر إلى القرص البصري ثم تتجه إلى الخلف عبر الصفيحة المصفوية Lamina Cribrosa إلى العصب البصري. إن ألياف العصب البصري الأنفية (تخدم الساحة البصرية الصدغية لأن الصورة على الشبكية تكون مقلوبة) تتصالب عند التصالب البصري Chiasm أما الألياف الصدغية فلا تتصالب، ولهذا فإن كل الألياف في السبيل البصري وما بعده باتجاه الخلف تخدم تمثيل الجانب المقابل من الساحة البصرية في كلتا العينين. ومن النواة الركبية الوحشية تمر الألياف السفلية عبر الفصين الصدغيين في طريقها إلى الباحة البصرية الأولية في القشر القذالي، بينما تمر الألياف العلوية عبر الفص الجداري. إن أنماط فقد الساحة البصرية يتم تفسيرها اعتماداً على هذا التشريح كما هو مبين في (الشكل 22)، أما التظاهرات السريرية المرافقة فقد تم وصفها في (الجدول 44).

الشكل 22: السبل البصرية وعيوب الساحة البصرية. تمثيل تخطيطي للعينين والدماغ في مقطع معترض.

الجدول 44: التظاهرات السريرية لفقد الساحة البصرية.

المكان	الأسباب الشائعة	الشكوى	فقد الساحة البصرية	العلامات الفيزيائية المرافقة
الشبكية/ القرص البصري.	المرض الوعائي (بما فيه التهاب الأوعية). الزرق. الالتهاب.	فقد الرؤية الجزئي/ الكامل اعتماداً على الموقع.	خلل الساحة البصرية العمودي Altitudinal، العتمة المقوسة.	نقص حدة الإبصار. تشوه الرؤية (اللطخة). مظهر شاذ للشبكية.
العصب البصري.	التهاب العصب البصري. الساركويد. الورم. اعتلال العصب البصري الوراثي لليبر.	فقد الرؤية الجزئي/ الكامل في عين واحدة. مؤلم غالباً. تتأثر الرؤية المركزية خاصة.	العتمة المركزية. العتمة المجاورة للمركز. العمى في عين واحدة.	نقص حدة الإبصار. نقص رؤية الألوان. خلل حدقي وارد نسبي. ضمور العصب البصري (متأخر).
التصالب البصري.	أورام النخامية، الورم القحفي البلعومي. الساركويد.	قد لا توجد شكوى. حدوث الشفع نادراً (انزلاق نصف الساحة البصرية Hemifield Slide).	عمى الشقين الصدغيين.	شذوذات الوظيفة النخامية.
السبيل البصري.	الورم، المرض الالتهابي.	اضطراب الرؤية في جهة واحدة من الخط المتوسط.	عمى شقي مماثل الجانب في الجهة المقابلة.	-
الفص الصدغي.	السكتة، الورم، المرض الالتهابي.	اضطراب الرؤية في جهة واحدة من الخط المتوسط.	العمى الربعي العلوي مماثل الجانب في الجهة المقابلة.	اضطرابات الذاكرة/ اللغة.
الفص الجداري.	السكتة. الورم. المرض الالتهابي.	اضطراب الرؤية في جهة واحدة من الخط المتوسط. الارتطام بالأشياء.	العمى الربعي السفلي مماثل الجانب في الجهة المقابلة.	اضطراب الحس في الجانب المقابل. رأرأة عينية حركية غير متناظرة.
الفص القذالي.	السكتة. الورم. المرض الالتهابي.	اضطراب الرؤية في جهة واحدة من الخط المتوسط. صعوبة القراءة. الارتطام بالأشياء.	العمى الشقي مماثل الجانب (قد تكون اللطخة مستثناة).	أذية باقي البنيات التي يتمترويتها بالدوران المخي الخلفي.

من غير الشائع أن يتظاهر المريض بفقد الرؤية العابر. وإن فقد الرؤية الذي يدوم من 1–20 دقيقة من المحتمل أن يكون سببه وعائياً. وهذا يمكن أن يصيب عيناً واحدة (الكمنة العابرة Amaurosis Fugax) أو ساحة بصرية واحدة. وإن تحديد فيما إذا كان فقد الساحة البصرية في عين واحدة (الدوران السباتي) أو كان عمى شقي مماثل الجانب Homoymous Hemianopia (الدوران الفقري – القاعدي) هو أمر حاسم من أجل التدبير الإضافي. ويجب تمييز ذلك بالقصة المرضية الدقيقة (مثلاً هل يحاول المريض إغلاق كل عين على حدة). إن فقد البصر العابر الذي يدوم 20–30 دقيقة يقترح الشقيقة خاصة إذا ترافق مع الصداع و/أو الظواهر البصرية الإيجابية.

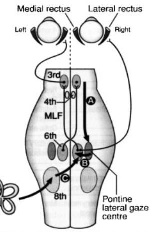
قضايا عند الأشخاص المسنين:
فقد الرؤية.
• إن قصو البصر الشيخوخى Presbyopia هو عدم القدرة المترقى على التركيز على الأشياء القريبة بسبب تصلب العدسة الذى يحدث مع التقدم بالعمر. • تفقد الشبكية والسبل البصرية الخلايا مع التقدم بالعمر مما يجعل رؤية التفاصيل والتباين أكثر صعوبة. • إن المرضى المسنين معرضون بشكل خاص لأسباب معينة لفقد الرؤية وهى الساد وتنكس اللطخة المرتبط بالعمر والزرق واعتلال العصب البصرى الإقفارى الأمامى (بالتهاب الأوعية الناجم عن التهاب الشريان الصدغى) وسكتة الفص القذالى. • إن المرضى المسنين أقل احتمالاً بكثير أن يعانوا من أسباب أخرى معينة مثل التهاب العصب البصرى واعتلال العصب البصرى الوراثى لليبر Leber.

II. العلامات البصرية الإيجابية POSITIVE VISUAL SYMPTOMS:

إن أشيع سبب للاضطراب البصري الإيجابي هو الشقيقة التي يرى فيها المريض خطوطاً منكسرة Zigzag فضية اللون (الأطياف الحصنية Fortification Spectra) أو أضواء ملونة وامضة (العتمة الومضانية Teichopsia) والتي تسبق الصداع. يمكن أيضاً رؤية ومضات بسيطة من الضوء (الوبصات Phosphenes) نتيجة لأذية الشبكية (مثلاً انفصال الشبكية) أو الأذية في القشر البصري الأولي. إن المدركات البصرية الأكثر تعقيداً (الهلوسات) قد تكون ناجمة عن الأدوية أو قد تكون بسبب أذية بنيوية تؤدي للصرع أو لظواهر التحرر Release Phenomena (هلوسات تحدث في الساحة البصرية العمياء).

III. اضطرابات حركة العين EYE MOVEMENT DISORDERS:

تتحرك العينان في الظروف الطبيعية بشكل متقارن Conjugately، ومع ذلك يسمح التجانح Vergence الأفقي بالاندماج البصري للأشياء على مسافات مختلفة. يبدأ التحكم بحركات العين في نصفي الكرة المخية وبالتحديد ضمن ساحات العين الجبهية، ثم يهبط السبيل بعد ذلك إلى جذع الدماغ وترد إليه معلومات من القشر البصري والأكيمة العلوية والمخيخ. إن مركزي الحملقة الأفقية والحملقة العمودية في الجسر والدماغ المتوسط على التوالي يقومان بتنسيق المعلومات الصادرة إلى نوى الأعصاب المحركة للعين (الثالث والرابع والسادس) والتي تتصل مع بعضها البعض بواسطة الحزمة الطولانية الأنسية (MLF) (انظر الشكل 23). إن الـMLF ذات أهمية خاصة في ربط الحركات الأفقية لكلتا العينين. يتم تعصيب العضلات خارج المقلة بعد ذلك بالعصب المحرك العيني (العصب الثالث) والعصب البكري (الرابع) والمبعد (العصب السادس).



الشكل 23: التحكم بحركات العين المقترنة.
A. الارتسامات النازلة من القشر إلى مركز الحملقة الوحشي الجسري.
B. يقوم مركز الحملة الجسري بالإرسال إلى نواة العصب السادس التي تعصب العضلة المستقيمة الوحشية بنفس الجانب وتقوم بالإرسال إلى نواة العصب الثالث في الجانب المقابل (وبالتالي العضلة المستقيمة الأنسية) عبر الحزمة الطولانية الأنسية (MLF).
C. ترسل المعلومات الواردة Inputs المقوية من الجهاز الدهليزي عبر النواة الدهليزية إلى نواة العصب السادس في الجانب المقابل.

A. الشفع Diplopia:

يحدث الشفع عندما تضعف حركة العين بحيث أن صورة هدف ما لا يتم ارتسامها على نقاط متماثلة على شبكية كلتا العينين. قد يكون الضعف ناجماً عن اضطرابات مركزية أو عن اضطرابات الأعصاب المحركة للعين أو العضلات أو الوصل العضلي العصبي. إن نمط الرؤية المزدوجة إضافة إلى أي مظاهر أخرى مرافقة يسمح عادة بتحديد مكان الآفة، في حين يقترح نمط بداية الإصابة والسلوك اللاحق (مثلاً القابلية للتعب) سبب الشفع.

يعصب العصب البكري (الرابع) العضلة العلوية المنحرفة ويعصب العصب المبعد (السادس) العضلة المستقيمة الوحشية أما العصب المحرك العيني (الثالث) فيعصب باقي العضلات خارج المقلة إضافة إلى العضلة الرافعة للجفن العلوية والجسم الهدبي (تضيق الحدقة والمطابقة). يظهر (الجدول 45) أسباب شلول العصب المحرك العيني.

تسبب آفات العصب المحرك العيني الكاملة حدوث الإطراق مع توسع الحدقة وتميل العين للانحراف نحو الأسفل والخارج بسبب النشاط المقوي غير المعاكس للعضلة الوحشية المستقيمة والعضلة العلوية المنحرفة السليمتين. غالباً ما تكون الحدقة مستثناة في الآفات الإقفارية (كما هو الحال في الداء السكري مثلاً) وتحتاج إصابة الحدقة إلى نفي الآفات الضاغطة مثل أم الدم. يتظاهر شلل العصب البكري بالشفع العمودي (يكون ملاحظاً بشكل خاص عند هبوط الدرج) وقد يحدث لدى المريض ميلان الرأس مع الرؤية المزدوجة عند النظر للأسفل إلى الجهة المعاكسة لجهة الآفة، أما شلل العصب المبعد فيسبب رؤية مزدوجة أفقية عند محاولة النظر إلى جهة الآفة. يحدث في الشفع مهما كان السبب ارتسام الصورة بعيداً عن الوضعية الأولية التي تنشأ من العين المشلولة، ويمكن غالباً عن طريق تغطية كل عين على حدة تحديد ذلك. لاحظ أن هذه الصورة ليست بالضرورة أقل وضوحاً من الصورة في العين غير المشلولة- وأن الوضعية النسبية للصور وليس الوضوح هي الأمر الهام في تحديد أي العضلات هي الضعيفة.

الجدول 45: الأسباب الشائعة لأذية الأعصاب القحفية الثالث والرابع والسادس.

المكان	الأمراض الشائعة	العصب (الأعصاب) المصاب	المظاهر المرافقة
جذع الدماغ:	الاحتشاء.	3 (الدماغ المتوسط).	علامات هرمية بالجانب المقابل.
	النزف.	6 (الوصل البصلي الجسري).	شلل العصبون المحرك السفلى 7 بنفس الجانب (الوصل البصلي الجسري).
	زوال الميالين.		علامات المخيخ/ جذع الدماغ الأخرى.
	الورم داخلي المنشأ.		
المسير داخل السحايا:	التهاب السحايا (الخمجي/ الخبيث).	3، 4 و/أو 6.	الحالة السحائية، مظاهر المرض الأولي.
	ارتفاع الضغط داخل القحف.	6.	وذمة الحليمة.
		3 (انفتاق المحجن).	مظاهر آفة شاغلة للحيز.
	أم الدم.	3 (الشريان الواصل الخلفي).	الألم.
		6 (الشريان القاعدي).	مظاهر النزف تحت العنكبوتية.
	الزاوية الجسرية المخيخية.	6.	آفات الأعصاب 5، 7، 8.
	الورم.		علامات مخيخية بنفس الجانب.
	الرض.	3، 4 و/أو 6.	المظاهر الأخرى للرض.
الجيب الكهفي:	الخمج/ الخثار.	3، 4 و/أو 6.	قد يصاب العصب 5 أيضاً.
	أم دم الشريان السباتي.		قد تكون الحدقة ثابتة في الوضعية المتوسطة (قد تصاب الضفيرة الودية على السباتي أيضاً).
	الناسور الكهفي السباتي.		
الشق الحجاجي العلوي:	الورم (مثل الورم السحائي في جناح الوتدي).	3، 4 و/أو 6.	قد يوجد جحوظ واحتقان الملتحمة.
	الورم الحبيبي.		
الحجاج:	وعائي (مثل الداء السكري، التهاب الأوعية).	3، 4 و/أو 6.	الألم.
	الأخماج.		غالباً ما تكون الحدقة مستثناة في شلل العصب 3 الوعائي.
	الورم.		
	الورم الحبيبي.		
	الرض.		

يمكن للوهن العضلي الوخيم أن يسبب الشفع عن طريق تأثيره على واحدة من العضلات خارج المقلة أو كلها. وهو يترافق غالباً مع الإطراق Ptosis والسمة المميزة هي القابلية للتعب Fatigability. وبصورة مماثلة فإن أمراض العضلات خارج المقلة بحد ذاتها يمكن أن تسبب الشفع، ومثل هذه الأمراض تشمل مرض العين الدرقي والاعتلالات العضلية والتهاب العضل الحجاجي.

يمكن أيضاً للآفات المركزية أن تسبب الشفع، فآفات جذع الدماغ التي تؤثر على الأعصاب الثالث والرابع والسادس أو على النوى سوف تسبب الشفع كذلك الحال مع آفات الحزمة الطولانية الأنسية (MLF). وإن العلامة المميزة في إصابة الـMLF هي الشلل العيني بين النووي Internuclear Ophthalmoplegia (INO). يرسل مركز الحملقة الوحشية في الجسر Pons أليافاً إلى نواة العصب السادس بنفس الجانب وتحتوي النواة على مجموعتين من العصبونات، ترسل نصف الخلايا محاورها Axons مباشرة إلى العصب السادس لتعصب العضلة المستقيمة الوحشية أما النصف الآخر فيرسل أليافه إلى الـMLF بالجانب المقابل وإلى الأعلى إلى نواة العصب الثالث بالجانب المقابل حيث تتشابك هناك مع العصبونات المخصصة للعضلة المستقيمة الأنسية (انظر الشكل 23). ولهذا فإن الأذية على نواة العصب السادس نفسها سوف تمنع كلتا العينين من الحركة بنفس الجانب (شلل الحملقة Gaze Palsy) أما الآفة في الـMLF فسوف تتداخل مع تقريب العين بنفس الجانب (INO). إن الشلل العيني بين النووي قد يكون جزئياً أو كاملاً وقد يترافق مع الرأرأة في العين المبعدة بالجانب المقابل.

B. الرأرأة Nystagmus:

إذا كانت أجهزة التحكم بحركة العين معطوبة فإن العينين تنحرفان بعيداً عن الهدف ويصبح من الضروري القيام بتصحيحات متكررة للعودة إلى التثبيت على الهدف المقصود. ويؤدي ذلك إلى حركة متكررة جيئة وذهاباً To-and-Fro (انزياح، تصحيح، انزياح..الخ) تعرف باسم الرأرأة. تكون الانزياحات عادة أبطأ من التصحيحات (الطوران البطيء والسريع على التوالي). يستخدم اتجاه الطور السريع عادة للدلالة على اتجاه الرأرأة لأنه من السهل مشاهدته رغم أن الشذوذ هو الانزياح البطيء للعينين بعيداً عن الهدف. قد تكون الرأرأة أفقية أو عمودية أو دورانية Torsional وتكون عادة متقارنة أي أن العينين تتحركان معاً عادة. تشاهد الرأرأة كظاهرة فيزيولوجية استجابة للتنبيه الدهليزي الثابت أو حركة العالم البصري (الرأرأة العينية الحركية Optokinetic Nystagmus). ومع ذلك فهناك العديد من الأسباب المختلفة للرأرأة المرضية. وأشيع هذه الأسباب هي اضطرابات الجهاز الدهليزي (المكونات المحيطية والمركزية) وآفات جذع الدماغ/ المخيخ.

في آفات الجهاز الدهليزي (وأشيعها آفات التيه المحيطية) سوف تسمح الأذية في جانب واحد للمعلومات المقوية الصادرة عن الجانب المقابل السليم بإحداث انزياح العينين باتجاه جهة الآفة. ويسبب ذلك حركات سريعة معاوضة متكررة بعيداً عن جهة الآفة، وبذلك تشاهد الرأرأة وحيدة الاتجاه Unidirectional إلى الجهة المعاكسة مع مكونة دورانية غالباً. إن الرأرأة في الآفات التيهية المحيطية تختفي (تتعب) بسرعة وتترافق دوماً مع الدوار وغالباً مع الإقياء والغثيان أيضاً. أما الرأرأة الدهليزية المركزية فتكون أكثر استمراراً.

يشترك المخيخ وجذع الدماغ في الحفاظ على الوضعيات اللامتراكزة (البعيدة عن المركز) Eccentric للحملقة. ولهذا السبب سوف تسمح الآفات للعينين بالانزياح عائدة باتجاه الوضعية الأولية (الرأرأة المحرضة بالحملقة Gaze-Evoked Nystagmus). ويؤدي ذلك لإحداث رأرأة تكون مكونتها السريعة باتجاه الحملقة وهذا هو أشيع نمط من الرأرأة المركزية ومن الأشيع أن تكون ثنائية الاتجاه Bi-Directional ولا تترافق عادة مع الدوار لكن قد توجد علامات خلل وظيفة جذع الدماغ الأخرى. قد يسبب مرض جذع الدماغ أيضاً رأرأة عمودية.

قد تؤدي آفات المخيخ وحيدة الجانب إلى الرأرأة المحرضة بالحملقة عند النظر باتجاه جهة الآفة، حيث تكون الأطوار السريعة متجهة نحو جهة الآفة. كذلك تسبب آفات نصف الكرة المخيخية خلل القياس العيني Ocular Dysmetria وهو تجاوز Overshoot حركات العين السريعة للهدف الموجهة إليه (الرمش Saccades) ويشابه ذلك الإشارة إلى ما بعد الهدف Past-Pointing في الأطراف.

يمكن أن تحدث الرأرأة أيضاً نتيجة للسمية (خاصة بالأدوية) والعوز الغذائي (عوز الثيامين). وتكون الشدة متنوعة وقد تؤدي أو لا تؤدي إلى نكوص الرؤية Visual Degradation رغم أنها قد تترافق مع إحساس الحركة في العالم البصري (الإبصار التذبذبي Oscillopsia). قد تحدث الرأرأة كظاهرة خلقية وفي هذه الحالة تكون الرأرأة غالباً بشكل يشبه المنحنى الجيبي Quasi-Sinusoidal (نواسية Pendular) أكثر من كونها ذات طورين سريع وبطيء متناوبين (النفضة Jerk).

IV. اضطرابات الجفن والمقلة والحدقة EYELID, GLOVE AND PUPIL DISORDERS:

توجد أسباب مختلفة قد تسبب هبوط الجفن أو الإطراق Ptosis وقد تم سرد هذه الأسباب في (الجدول 46).

يمكن في بعض الظروف أن تدفع المقلة من الحجاج باتجاه الأمام وذلك بشكل وحيد الجانب (الاندلاق Proptosis) أو ثنائي الجانب (الجحوظ Exophthalmos) وإن أشيع سبب لكلتا الحالتين هو مرض العين الدرقي وتشمل الأسباب الأخرى أورام الحجاج أو الأورام الحبيبية وداء الجيب الكهفي ومرض الحجاج الالتهابي (الورم الكاذب Pseudotumour).

اضطرابات الحدقة:

تتم الاستجابة الحدقية للضوء باجتماع النشاط الودي واللاودي. تنشأ الألياف اللاودية من النواة الجزئية للعصب الثالث وهي نواة إيدينجر-ويستفال Edinger-Westphal، ثم تمر هذه الألياف مع العصب الثالث لتتشابك في العقدة الهدبية قبل أن تعصب المضيقة الحدقية للقزحية. أما الألياف الودية فتنشأ في الوطاء Hypothalamus ثم تنزل للأسفل إلى جذع الدماغ والحبل الشوكي الرقبي قبل أن تخرج عند الفقرة T1 وترجع عائدة إلى العين مترافقة مع الشريان السباتي الباطن وتعصب موسعة الحدقة. إن الآفات في السبيل الودي تسبب متلازمة هورنر Horner (انظر الشكل 24). كذلك تتضيق الحدقتان كجزء من منعكس القرب Near Reflex (يترافق مع المطابقة والتقارب Convergence).

الجدول 46: أسباب الإطراق.

الآلية	الأسباب	المظاهر السريرية المرافقة
شلل العصب الثالث:	الشلل المعزول (انظر الجدول 45). الآفة المركزية/ فوق النواة.	يكون الإطراق كاملاً عادة. شلل العضلات خارج المقلة (تتجه العين للأسفل والخارج). قد تحدث شلول الأعصاب القحفية الأخرى (مثل 4 و 5 و 6). أو علامات العصبون المحرك العلوي في الجانب المقابل وذلك حسب مكان الآفة.
الآفة الودية (متلازمة هورنر): (انظر الشكل 24)	مركزية (الوطاء/ جذع الدماغ). محيطية (مرض في قمة الرئة أو في الشريان السباتي). مجهول السبب.	يكون الإطراق جزئياً. فقد التعرق في الجانب المصاب. اعتماداً على مكان الآفة فقد تشاهد علامات جذع الدماغ أو علامات إصابة قمة الرئة أو إصابة الضفيرة العضدية، أو تحدث سكتة الشريان السباتي بنفس الجانب.
الاعتلال العضلي Myopathic:	الوهن العضلي الوخيم. حثل التأثر العضلي. الشلل العينى الخارجى المترقى.	شلول العضلات خارج المقلة. ضعف عضلى أوسع انتشاراً مع القابلية للتعب في حالة الوهن العضلى. المظاهر الأخرى المميزة حسب كل سبب.
أخرى:	الإطراق الكاذب (مثلاً تشنج الجفن). مرض الجفن/ الحجاج الموضعى. تفزر Dehiscence العضلة الرافعة للجفن المرتبط بالعمر.	يكون الحاجب منخفضاً وليس مرتفعاً. قد يوجد شذوذ حجاجى موضعى.



الشكل 24: متلازمة هورنر في الجانب الأيمن ناجمة عن انتقالات جانب فقرية عند T1.

تسبب آفات العصب المحرك العيني والعقدة الهدبية والتعصيب الودي اضطرابات صادرة Efferent مميزة في عمل الحدقة. تحدث العيوب الواردة نتيجة لأذية العصب البصري وتسبب ضعف استجابة الحدقة المباشرة للضوء رغم أنها تترك الاستجابة المتوافقة سليمة والتي تحدث نتيجة لتنبيه العين السليمة. إن الأذية البنيوية على القزحية ذاتها قد تؤدي أيضاً إلى شذوذات الحدقة. وقد تم إعطاء ملخص في (الجدول 47).

قضايا عند المسنين:

اضطرابات الحدقة.

- ينقص الحجم الوسطي للحدقة بشكل مترق مع التقدم بالعمر وهذا يزيد من صعوبة الرؤية في الضوء الخافت عند الأشخاص المسنين.
- كذلك تزيد صعوبة رؤية القرص البصري عند تنظير العين حيث ينقص حجم الحدقة دون 1–2 ملم وقد يكون توسيع الحدقة بقطرات العين ضرورياً. ويجب عدم القيام بذلك إذا كان تقييم حجم الحدقة ضرورياً كما هو الحال في تدبير المريض غير الواعي أو المصاب بالتخليط Confused.

الجدول 47: الاضطرابات الحدقية.

الاضطراب	السبب	المظاهر العينية	المظاهر المرافقة
شلل العصب الثالث:	انظر الجدول 45.	توسع الحدقة. شلل العضلات خارج المقلة (تكون العين بشكل وصفي متجهة للأسفل والخارج). الإطراق التام.	المظاهر الأخرى لشلل العصب الثالث (انظر الجدول 46).
متلازمة هورنر: (انظر الشكل 24)	آفة في التعصيب الودي.	الحدقة الصغيرة. الإطراق الجزئي. تغاير تلون القزحية (إذا كانت خلقية).	فشل التعرق بنفس الجانب (انقطاع التعرق Anhidrosis).
متلازمة هولميس-أدي (حدقة آدي):	آفة في العقدة الهدبية (مجهول السبب عادة).	توسع الحدقة. افتراق الضوء – القرب (تستطيع العين المطابقة لكنها لا ترتكس للضوء). حركية دودية للقزحية أثناء التقلص. اضطراب المطابقة.	فقد المنعكسات المعمم.
حدقة آرجيل-روبيرتسون.	آفة في الدماغ المتوسط الظهري (الإفرنجي عادة).	حدقتان صغيرتان وغير منتظمتين. افتراق الضوء – القرب.	المظاهر الأخرى للتابس الظهري.
الأذية الحدقية الموضعية.	الرض/ المرض الالتهابي.	حدقتان غير منتظمتين مع التصاقات إلى العدسة غالباً (التصاقات القزحية). درجات متنوعة من الارتكاس.	المظاهر الأخرى للرض/ المرض الالتهابي المستبطن (مثل الساد، العمى..الخ).
الخلل الحدقي الوارد النسبي (حدقة ماركوس غن).	أذية العصب البصري (انظر الجدول 44.	الحدقتان متناظرتان، لكن درجة التوسع تعتمد على أي العينين هي المنبهة.	نقص حدة الإبصار/ رؤية الألوان. العتمة المركزية. وذمة الحليمة/ شحوب القرص البصري.

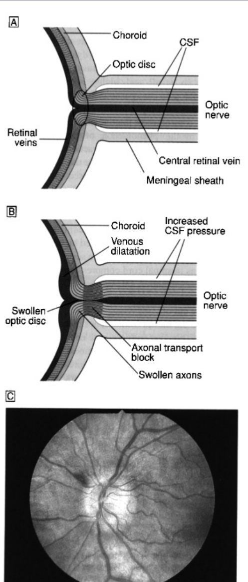
V. اضطرابات القصر البصري:

A. تورم القرص البصري Optic Disc Swelling:

توجد أسباب عديدة لتورم القرص البصري لكن مصطلح وذمة الحليمة Papilloedema يحتفظ به للتورم المترافق مع ارتفاع الضغط داخل القحف. يحدث في ارتفاع الضغط داخل القحف مهما كان سببه إعاقة للجريان البلازمي المحوري Axoplasmic Flow من الخلايا العقدية الشبكية عند الصفيحة المصفوية. ويؤدي ذلك إلى تورم الألياف العصبية الذي يؤدي بدوره إلى احتقان الأوعية الشعرية والأوردة وحدوث وذمة الحليمة. إن العلامة الأولى هي توقف النبضان الوريدي السوي المشاهد في القرص ثم تصبح حواف القرص محمرة اللون (مبيغة Hyperemic). تصبح حواف القرص غير واضحة ثم يرتفع كامل القرص ويرافق ذلك غالباً نزوف في الشبكية (انظر الشكل 25).

إن الأسباب الأخرى لتورم القرص البصري مذكورة في (الجدول 48). إن بعض الاختلافات الطبيعية في مظهر القرص قد تبدو كتورم مرضي في القرص (وذمة الحليمة الكاذبة Pseudo-Papilloedema).

الجدول 48: الأسباب الشائعة لتورم القرص البصري.
ارتفاع الضغط داخل القحف:
• آفة كتلية في المخ (الورم-الخراج).
• موه الرأس، النزف، الورم الدموي.
• فرط الضغط داخل القحف مجهول السبب.
انسداد النزح الوريدي العيني:
• انسداد الوريد الشبكي المركزي.
• خثار الجيب الكهفي.
الاضطرابات الجهازية التي تؤثر على الأوعية الشبكية:
• فرط ضغط الدم.
• التهاب الأوعية.
• فرط ثاني أكسيد الكربون في الدم.
أذية العصب البصري:
• زوال الميالين (التهاب العصب البصري/ التهاب الحليمة).
• اعتلال العصب البصري الوراثي لليبر.
• الإقفار.
• الذيفانات (مثل الميثانول).
• ارتشاح القرص البصري.
• الساركويد.
• الورم الدبقي.
• اللمفوما.

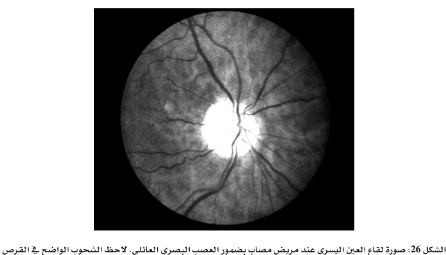


الشكل 25: آلية وذمة القرص البصري (وذمة الحليمة).

A. الحالة السوية.

B. وذمة القرص (بسبب ورم مخي مثلاً).

C. صورة لقاع العين اليسرى تظهر وذمة القرص البصري مع نزف قليل في الجانب الأنفي من القرص.



الشكل 26: صورة لقاع العين اليسرى عند مريض مصاب بضمور العصب البصري العائلي. لاحظ الشحوب الواضح في القرص البصري.

B. الضمور البصري Optic Atrophy:

يؤدي فقد ألياف العصب البصري إلى شحوب القرص البصري لأن المشيمية تصبح مرئية (انظر الشكل 26). يحدث شحوب القرص (الضمور البصري) بعد أذية العصب البصري وتشمل الأسباب التهاب العصب البصري السابق أو الأذية الإقفارية أو وذمة الحليمة طويلة الأمد وانضغاط العصب البصري والرض والحالات التنكسية (مثل رنح فريدرايخ، انظر الصفحة 163).

اضطراب المصرة
SPHINCTER DISTURBANCE

هناك العديد من الأعراض المختلفة لاضطراب المثانة والأمعاء يمكن أن تحدث نتيجة لخلل وظيفة الجهاز العصبي.

I. المثانة BLADDER:

تشابه المثانة العضلات الهيكلية من حيث أن التحكم العصبي بها يمكن أن يقسم إلى مكونتين هما العصبون المحرك العلوي والعصبون المحرك السفلي. يتوضع التحكم الواعي بالتبول ضمن القشر أمام الجبهي الأيمن وتمر الاتصالات من هنا إلى مركز التحكم والتنسيق الرئيسي في الجسر ومركز التبويل الجسري ومن هناك تنزل إلى

الحبل الشوكي وتتواجد ضمن الحبلين الجانبيين في الجهتين. يغادر التعصيب الودي للمثانة من L2-T10 حيث يتشابك مع الضفيرة الخثلية السفلية، في حين يغادر التعصيب اللاودي من S4–S2. إضافة لذلك هناك تعصيب جسدي إضافي للمصرة البعيدة (الإرادية) ينشأ من S4–S2 وتغادر مع العصب الفرجي (الاستحيائي) Pudendal. يؤدي تنبيه الألياف الودية لاسترخاء العضلة الدافعة Detrusor Muscle وتقلص عنق المثانة في حين يؤدي تنبيه الألياف اللاودية لحدوث تأثيرات معاكسة.

إن الألياف الواردة من جدار المثانة تمر عبر الأعصاب الحوضية والخثلية. وفي حال غياب التحكم الواعي (السكتة–الخرف) يؤدي تمدد المثانة إلى درجة الامتلاء الكامل تقريباً Nearcapacity إلى تحريض منعكس تقلص العضلة الدافعة (مماثل لمنعكس تمطط العضلة). وتؤدي التغيرات المتبادلة Reciprocal Changes في التفعيل الودي واسترخاء المصرة البعيدة لحدوث إفراغ متناسق للمثانة. ومع ذلك فإن التحكم الواعي من القشر أمام الجبهي الأنسي يثبط في الحالة الطبيعية إفراغ المثانة حتى يكون ذلك مقبولاً من الناحية الاجتماعية.

تؤدي الأذية على مكونة 'العصبون المحرك السفلي' أي الأعصاب الحوضية والفرجية (الاستحيائي) لحدوث رخاوة المثانة والمصرة وبالتالي حدوث سلسل الإفاضة Overflow Incontinence ويترافق ذلك غالباً مع فقد الحس الفرجي. قد تكون مثل هذه الأذية ناجمة عن مرض المخروط النخاعي أو جذور العصب العجزي إما ضمن الأم الجافية (كما هو الحال في التهاب السحايا الالتهابي أو الكارسينومي) أو أثناء مرورها عبر العجز (الرض أو الخباثة) أو بسبب أذية على الأعصاب نفسها في الحوض (الخمج، الورم الدموي، الرض، الخباثة).

تؤدي الأذية في الجسر أو الحبل الشوكي لحدوث خلل وظيفة المثانة من نمط العصبون المحرك العلوي بسبب النشاط الزائد للتعصيب اللاودي غير المسيطر عليه. تكون المثانة صغيرة وحساسة بشكل كبير للتمدد (بشكل مماثل للشناج). ويؤدي ذلك إلى التكرار البولي Frequency والإلحاح البولي Urgency وسلس الإلحاح. كذلك سوف يؤدي فقد التحكم التنسيقي لمركز التبول الجسري إلى ظاهرة خلل التآزر بين المصرة والعضلة الدافعة Detrusor-Sphincter Dyssynergia حيث لا يوجد تنسيق بين تقلص العضلة الدافعة واسترخاء المصرة ولهذا سوف تحاول غالباً المثانة المتشنجة إفراغ البول رغم انغلاق المصرة. ويتظاهر ذلك بالإلحاح البولي وعدم القدرة على التبويل، ويكون ذلك مكرباً للمريض ومؤلماً وقد يستمر عدة دقائق قبل القدرة على الإفراغ الجزئي للمثانة. وهناك غالباً ثمالة من البول متبقية بعد التبويل وهذه عرضة للخمج وقد يؤدي الضغط العالي في المثانة المديد لحدوث الفشل الكلوي. يمكن أن تؤدي الآفات الأشد في الحبل الشوكي كما هو الحا في انضغاط الحبل الشوكي أو الرض لحدوث الاحتباس البولي الذي لا يكون مؤلماً لأن حس المثانة الذي ينقل في الحالة السوية عبر السبل المهادية الشوكية الجانبية يكون مقطوعاً.

تؤدي الأذية في الفصين الجبهيين الأنسيين لفقد إدراك امتلاء المثانة مع حدوث سلس تالٍ. قد يؤدي الضعف المعرفي المرافق لحدوث التبويل غير الملائم. وهذه المظاهر تشاهد بشكل وصفي في موه الرأس والأورام الجبهية والخرف والأورام الدموية تحت الجافية في الفصين الجبهيين.

من المهم عند مواجهة مريض لديه أعراض مثانية محاولة تحديد مكان الآفة اعتماداً على القصة المرضية والفحص السريري مع أن معظم المشاكل المثانية ليست عصبية إلا إذا وجدت علامات عصبية صريحة. تم تلخيص المظاهر السريرية في (الجدول 49).

يشمل تدبير الاضطراب المثاني كشف السبب وتصحيحه إن كان ذلك ممكناً. إن المثانات مفرطة النشاط Overactive (التشنجية Spastic) شائعة في المرض العصبي ويمكن تخفيف نشاط العضلة الدافعة غير المرغوب (وبالتالي تخفيف الإلحاح البولي) بواسطة الأدوية المضادة للكولين مثل الأوكسي بوتينين Oxybutynin أو التولتيرودين Tolterodine أو الإيميبرامين Imipramine. وهذه الأدوية لن تحل مشكلة خلل التآزر بين العضلة الدافعة والمصرة، وقد يكون من الضروري تعليم المريض كيف يجري القثطرة المتقطعة الذاتية Intermittent (ISC) Clean Self Catheterisation بشكل نظيف حيث ينقص التكرار البولي عن طريق إفراغ المثانة بشكل منتظم كذلك ينقص احتمال حدوث الخمج. يساعد فحص المثانة بفائق الصوت غالباً في هذه الحالة حيث يقترح حجم الثمالة الكبير بعد التبويل (الذي يتجاوز 100 مل) أن ISC ستكون ضرورية. إن المثانة الرخوة أقل شيوعاً ولسوء الحظ ليس هناك معالجة دوائية فعالة، ولهذا السبب فإن هؤلاء المرضى يحتاجون لإجراء ISC. قد تكون القثطرة طويلة الأمد (الإحليلية أو فوق العانة) ضرورية في المثانات الرخوة أو التشنجية لكن يفضل تجنب ذلك على الإطلاق إن كان ذلك ممكناً لأنها تترافق مع زيادة الخمج إضافة إلى المشاكل التقنية مثل الانسداد.

II. المستقيم RECTUM :

يمتلك المستقيم مدخولاً Input (تعصيباً) كوليني الفعل استثارياً آتياً من التعصيب العجزي اللاودي إضافة إلى تعصيب ودي تثبيطي مشابه لتعصيب المثانة ويعتمد الحصر (الاستمساك) Continence بشكل كبير على تقلص العضلات الهيكلية وهي العضلات العانية المستقيمية وعضلات قاع الحوض التي يتم تعصيبها بواسطة الأعصاب الفرجية إضافة إلى مصرتي الشرج الباطنة والظاهرة. تؤدي أذية المكونات المستقلة لحدوث الإمساك. أما الآفات التي تؤثر على المخروط النخاعي والجذور الجسدية S2–S4 والأعصاب الفرجية فتسبب سلس البراز.

III. الانتصاب القضيبي والقذف PENILE ERECTION AND EJACULATION :

إن هاتين الوظيفتين المرتبطتين تقعان تحت السيطرة المستقلة عن طريق أعصاب الحوض (اللاودية S2–4) والأعصاب الخثلية (الودية L1–2). إن التأثيرات النازلة من المخيخ هامة من أجل الانتصاب نفسي المنشأ لكن الانتصاب يمكن أن يحدث كظاهرة انعكاسية صرفة استجابة للتنبيه التناسلي. إن الانتصاب لاودي بشكل كبير ويضعف بالأدوية التي لها تأثيرات مضادة للكولين كذلك ببعض الأدوية الخافضة لضغط الدم والأدوية المضادة للاكتئاب. إن الفعالية الودية هامة للقذف وقد يتم تثبيطها بمناهضات المستقبلة الأدرينالينية ألفا (محصرات ألفا).



الجدول 49: المثانة العصبية: المظاهر السريرية والمعالجة.

	مكان الآفة	النتيجة	المعالجة
المثانة الوانية Atonic (العصبون المحرك السفلي):	آفات القطع العجزية من الحبل الشوكي (المخروط النخاعي). آفات الجذور والأعصاب العجزية.	فقد تقلص العضلة الدافعة. صعوبة البدء بالتبول. تمدد المثانة مع الإفاضة.	القثطرة الذاتية المتقطعة. القثطرة.
المثانة مفرطة التوتر (العصبون المحرك العلوي):	آفة السبيل الهرمي في الحبل الشوكي أو جذع الدماغ.	الإلحاح البولي مع سلس الإلحاح. عدم تناسق المصرة المثانية (خلل التآزر). الإفراغ غير التام للمثانة.	مضادات الكولين. الأوكسي بوتينين (5 ملغ كل 8-12 ساعة). الإيميبرامين (25 ملغ كل 12 ساعة). التولتيرودين (2 ملغ كل 12 ساعة). القثطرة الذاتية المتقطعة.
الآفات القشرية:	بعد مركزية. قبل مركزية. جبهي.	فقد إدراك امتلاء المثانة. صعوبة البدء بالتبويل. التبويل غير الملائم. فقد التحكم الاجتماعي.	القثطرة المتقطعة. القثطرة المتقطعة. القثطرة.

الأمراض الوعائية الدماغية
CEREBROVASCULAR DISEASES

تشكل أمراض الأوعية الدموية الدماغية ثالث أشيع سبب للموت في الدول المتقدمة بعد السرطان وداء القلب الإقفاري. وهي مسؤولة عن نسبة كبيرة من العجز البدني وتصبح أكثر تواتراً مع التقدم بالعمر. إن الحدوث السنوي للمرض الوعائي الدماغي الحاد فوق عمر 45 عاماً في المملكة المتحدة حوالي 350 بالمئة ألف.

يمكن للمرض الوعائي الدماغي أن يسبب الموت والعجز Disability بسبب الإقفار الناجم عن انسداد الأوعية الدموية (والمؤدي إلى الإقفار الدماغي والاحتشاء) أو النزف من خلال تمزق هذه الأوعية.

المظاهر السريرية للمرض الوعائي الدماغي:

إن السكتة البؤرية الحادة هي أشيع تظاهرات المرض الشرياني الدماغي لكن قد يوجد أيضاً المرض الشرياني الدماغي الإقفاري خاصة عند الكهول مع تدهور تدريجي في الوظيفة الفكرية (الخرف Dementia) مع أو دون حدوث عجز حسي حركي في الطرف أو اضطراب المشية. إن النزف من الشرايين الدماغية الرئيسية في حلقة

ويليس Willis Circle ضمن المسافة تحت العنكبوتية يتظاهر عادة بصداع حاد شديد مع الإقياء وصلابة العنق ومع أو دون علامات أذية الدماغ البؤرية . إن أمراض الدوران الوريدي الدماغي نادرة وتتظاهر بمظاهر سريرية مميزة تكون مختلفة عادة عن المظاهر الناجمة عن المرض الشرياني الدماغي.

I. السكتة البؤرية الحادة ACUTE FOCAL STROKE :

تتميز السكتة البؤرية الحادة بمظهر مفاجئ من العجز البؤري في وظيفة الدماغ والأشيع هو الشلل النصفي Hemiplegia مع أو دون علامات خلل الوظيفة المخية العليا البؤري (مثل الحبسة) أو فقد الحس النصفي أو عيب الساحة البصرية أو إصابة جذع الدماغ. وإذا افترضنا أن القصة المرضية الواضحة لمثل هذا العجز البؤري المفاجئ يمكن الحصول عليها فإن فرصة ألا تكون الآفات الدماغية وعائية هي 1٪ أو أقل. ومع ذلك يجب أخذ الحذر لنفي التشاخيص التفريقية الأخرى خاصة إذا لم تكن القصة المرضية واضحة فيما يتعلق بالعجز المفاجئ (انظر الجدول 50).

A. التصنيف السريري للسكتة البؤرية:

تعرف السكتة بأنها:

- عابرة Transient إذا شفي العجز خلال 24 ساعة.
- متكاملة Completed إذا استمر العجز البؤري دون أن يسوء.
- في طور التكامل Evolving إذا استمر العجز البؤري بالسوء بعد حوالي 6 ساعات من البداية.

1. السكتة العابرة Transient Stroke:

تكون السكتة العابرة في كل الحالات تقريباً إقفارية Ischaemic لذلك غالباً ما يستخدم مصطلح النوبة الإقفارية العابرة (Transient Ischaemic Attack (TIA، رغم أن النزوف الصغيرة داخل الدماغ تتظاهر أحياناً بعجز السكتة العابرة. إن السكتات العابرة عامل خطورة رئيسي للسكتة المسببة للإعاقة وتؤدي إلى زيادة خطر حدوث السكتة خلال السنة القادمة إلى 13 ضعفاً. ولهذا السبب فإن تدبير المريض المصاب بالسكتة العابرة يوجه نحو الوقاية الثانوية من حدوث سكتة مسببة للإعاقة مستقبلاً تدوم العديد من السكتات العابرة عدة دقائق فقط في حين يستمر العجز في بعض السكتات لعدة أيام قبل حدوث الشفاء، يتم تدبير هذه السكتات الكاملة الصغرى Minor بنفس طريقة تدبير العجز قصير الأمد (السكتة العابرة).

الجدول 50: التشخيص التفريقي للسكتة الحادة.

• الأورام الدماغية الأولية.	• زوال الميالين.
• أورام الدماغ الانتقالية.	• نقص سكر الدم.
• الورم الدموي تحت الجافية.	• التهاب الدماغ.
• خراج الدماغ.	• التحويل الهستريائي.
• خزل تود (بعد النوبة الصرعية).	

2. السكتة المتكاملة Completed Stroke:

يكون لدى 85٪ من المرضى الذين يتظاهرون بسكتة بؤرية حادة مستمرة احتشاء دماغي والباقي لديه نزف داخل الدماغ. ومن غير الممكن التفريق بين هاتين الحالتين بشكل موثوق جانب سرير المريض. قد يرافق الصداع بداية كل من السكتة النزفية والسكتة الإقفارية رغم أن اجتماع الصداع مع الإقياء في البداية يقترح بقوة أن السكتة نزفية بشكل رئيسي. إن قصة فرط ضغط الدم و/أو ارتفاع ضغط الدم شائعة في كلا النمطين من السكتة رغم أن عوامل الخطورة الأخرى للتصلب العصيدي أكثر احتمالاً أن توجد في السكتات الإقفارية.

3. السكتات في طور التكامل Evolving Stroke:

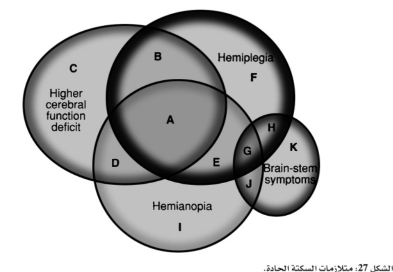
إن غالبية العجز المستمر الناجم عن السكتة يتكامل خلال 6 ساعات والعديد منه يتطور خلال دقائق لكن البعض يتطور بطريقة متقطعة على مدى عدة أيام. وهذه الفئة الصغيرة من المرضى الذين لديهم عجز في طور التكامل يجب أن ينظر إليهم بشك تشخيصي حيث قد تشخص الحالة بشكل خاطئ على أنها آفة كتلية. تكون السكتة في طور التكامل ناجمة غالباً عن انسداد مترق لشريان دماغي (إما وعاء رئيسي خارج القحف أو شريان ثاقب صغير).

B. حجم العجز The Size of the Deficit:

إن مكان الآفة (أو بتعبير آخر أي المناطق الشريانية هي المصابة) وحجمها اللذين يعتمد التدبير عليهما يمكن تحديدهما بتقييم العجز العصبي عند المريض بطريقة بسيطة تماماً. ويشمل ذلك تقييم المريض من حيث وجود عجز حركي (الشلل النصفي) أو خلل في الوظيفة الدماغية العليا (مثلاً الحبسة أو الخلل الجداري) أو العمى الشقي Hemianopia. إضافة لذلك يجب ملاحظة وجود فقد بسيط للحس أو عجز بسيط في جذع الدماغ (مثلاً شذوذ في حركة العين أو الدوار). إن تبادل Permutations هذه العيوب يمكن أن يحدد عدة متلازمات للسكتة كما هو مبين في الشكل 27.

يجب أيضاً أن يتضمن التقييم السريري للمريض المصاب بالسكتة الانتباه إلى الفحص العام خاصة القلب والجهاز الشرياني المحيطي (انظر الجدول 51).

الجدول 51: الفحص العام لمرضى السكتة.	
العينان:	
• التبدلات السكرية.	• الصمات الشبكية.
• التبدلات الناجمة عن فرط ضغط الدم.	• القوس الشيخية.
الجهاز القلبي الوعائي:	
• ضغط الدم (فرط ضغط الدم، هبوط ضغط الدم).	• الضغط الوريدي الوداجي (قصور القلب، نقص حجم الدم).
• نظم القلب (الرجفان الأذيني).	• النبض المحيطي واللغط (اعتلال الشرايين المعمم).
• النفخات (مصادر الانصمام).	
الجهاز التنفسي:	
• الوذمة الرئوية.	• الخمج التنفسي.
البطن:	
• الاحتباس البولي.	



الشكل 27: متلازمات السكتة الحادة.
A. متلازمة الدوران الأمامي الكامل TACS.
(E.D.C. B) متلازمات الدوران الأمامي الجزئي PACS.
F. السكتة الحركية الصرفة، المتلازمة الجوبية Lacunar Syndrome.
(K.J.I.H.G) متلازمات الدوران الخلفي POCS.

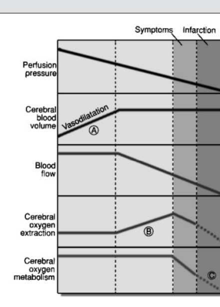
II. الاحتشاء الدماغي CEREBRAL INFARCTION:

ينجم احتشاء الدماغ غالباً عن داء الانصمام الخثاري Thromboembolic Disease الناجم عن التصلب العصيدي في الشرايين الرئيسية خارج القحف (الشريان السباتي والقوس الأبهرية). وتكون حوالي 20٪ من الاحتشاءات نتيجة للانصمام من القلب و 20٪ أخرى ناجمة عن انسداد الأوعية العدسية المخططة الثاقبة بمرض داخلي المنشأ (التنكس الزجاجي الشحمي Lipohyalinosis) مما يسبب حدوث ما يسمى الاحتشاءات الجوبية Lacunar. إن عوامل الخطورة للسكتة الإقفارية تعكس عوامل الخطورة لهذه الأمراض الوعائية المستبطنة (انظر الجدول 52).

الفيزيولوجيا المرضية:

إن الاحتشاء الدماغي هو عملية تحتاج إلى عدة ساعات حتى تكتمل، رغم أن عجز المريض قد يكون أعظمياً في الفترة القريبة من بداية حدوث الانسداد الوعائي المسبب. وبعد انسداد الشريان الدماغي فإن انفتاح الأقنية التفاغرية من المناطق الشريانية الأخرى قد يعيد التروية إلى منطقة الشريان المسدود. والأكثر من ذلك أن تناقص ضغط الإرواء يؤدي إلى تبدلات استتبابية أخرى للمحافظة على أكسجة الدماغ (انظر الشكل 28). وهذه التغيرات المعاوضة يمكن أن تمنع ظهور تأثيرات ظاهرة سريرياً حتى لو كان الشريان السباتي هو المسدود.

الجدول 52: عوامل الخطورة في السكتة.
العوامل غير القابلة للتعديل:
• العمر.
• الجنس (الذكور أكثر من الإناث ويستثنى من ذلك الأشخاص الصغار جداً أو المسنون جداً).
• العرق (الأفارقة الكاريبيون أكثر من الآسيويين وهؤلاء بدورهم أكثر من الأوروبيين).
• الوراثة.
• الحادث الوعائي السابق مثلاً احتشاء العضلة القلبية أو السكتة أو الصمة المحيطية.
العوامل القابلة للتعديل:
• فرط ضغط الدم.
• المرض القلبي (قصور القلب، الرجفان الأذيني، التهاب الشغاف).
• الداء السكري.
• فرط شحميات الدم.
• التدخين.
• الاستهلاك الزائد للكحول.
• احمرار الدم.
• مانعات الحمل الفموية.



الشكل 28: الاستجابات الاستتبابية لانخفاض ضغط الإرواء في الدماغ بعد الانسداد الشرياني.

A. يحافظ التوسع الوعائي في البداية على الجريان الدموي الدماغي.

B. لكن بعد حدوث التوسع الوعائي الأعظمي يؤدي الهبوط الإضافي في ضغط الإرواء إلى انخفاض الجريان الدموي. ولكن زيادة استخلاص الأكسجين من النسيج يحافظ على معدل الاستقلاب الدماغي للأكسجين.

C. ومع استمرار انخفاض التروية وبالتالي عدم قدرة الجريان الدموي على المعاوضة ينخفض توافر الأكسجين الدماغي وتظهر الأعراض ثم الاحتشاء.

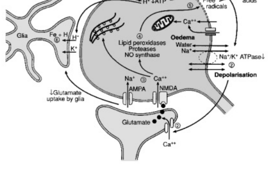
عندما تفشل هذه الآليات الاستتبابية فإن عملية الإقفار تبدأ، وهي تؤدي في النهاية إلى الاحتشاء. ومع انخفاض جريان الدم الدماغي فإن العديد من الوظائف العصبونية تفشل عند عتبات مختلفة (انظر الشكل 29). ومع هبوط الجريان الدموي تحت العتبة اللازمة للمحافظة على الفعالية الكهربية يظهر العيب العصبي. وعند هذا المستوى من الجريان الدموي تكون العصبونات ما زالت قابلة للحياة (عيوشة) Viable بحيث أن الجريان الدموي إذا ازداد مرة أخرى فإن الوظيفة العصبية تعود ويكون لدى المريض في هذه الحالة نوبة إقفار عابرة. ولكن إذا هبط الجريان الدموي أكثر فإن المستوى يصل إلى الدرجة التي تبدأ فيها عملية الموت الخلوي. يؤدي نقص التأكسج Hypoxia إلى عدم كفاية التزويد بثلاثي فسفات الأدينوزين (ATP) والذي يؤدي بدوره إلى فقد وظيفة المضخات الغشائية وهذا ما يسمح بتدفق الصوديوم والماء إلى الخلية (الوذمة السامة للخلايا Cytotoxic Edema) وتحرر الغلوتامات وهو الناقل العصبي الاستثاري إلى السائل خارج الخلوي. يفتح الغلوتامات أقنية الغشاء مما يسمح بتدفق Influx الكالسيوم والمزيد من الصوديوم إلى العصبونات. إن الكالسيوم الذي يدخل إلى العصبونات ينشط الأنزيمات داخل الخلوية التي تكمل العملية التخريبية. تسوء عملية الاحتشاء بالإنتاج اللاهوائي لحمض اللبن (انظر الشكل 30) والهبوط التالي في الـPH النسيجي.

C\Cerebral blood flow
m1/100 g/min
50
40
30
20
10
0
Increased oxygen extraction
Failure of electriacal function
Symptmos
Failure of ionic pumps
Potassium efflux
Sodium influx
cell death

الشكل 29: عتبات الإقفار الدماغي. تظهر أعراض الإقفار الدماغي عندما ينخفض الجريان الدموي إلى أقل من نصف الجريان في الحالة السوية ويصبح التزويد بالطاقة غير كاف للمحافظة على الوظيفة الكهربية العصبونية. يمكن أن يحدث الشفاء التام إلا إذا بقي هذا المستوى من الجريان الدموي لفترات مديدة. إن حدوث انخفاض آخر في الجريان الدموي تحت مستوى العتبة التالية يسبب فشلاً في مضخات الأيون الخلوية ويبدأ شلال الإقفار مما يؤدي لموت الخلية. يمكن للنسيج الدماغي أن يتحمل مثل هذه الدرجة من نقص الجريان الدموي لفترات وجيزة دون حدوث الاحتشاء.

إن النتيجة النهائية لانسداد الوعاء الدموي الدماغي تعتمد لذلك على كفاية الآليات الدورانية الاستتبابية وشدة النقص في الجريان الدموي ومدته. إذا حدثت الأذية الإقفارية في البطانة الوعائية فإن استعادة الجريان الدموي قد تسبب النزف في المنطقة المحتشية. وهذا الأمر من المحتمل أن يحدث بشكل خاص بعد الانسداد الصمي عندما يتم حل الصمة بواسطة الآليات الدموية الحالة للخثرة.

يمكن رؤية الاحتشاء الدماغي شعاعياً على شكل آفة تتكون من نسيج دماغي مقفر (ناقص التروية) Ischaemic ومتورم لكنه قابل للشفاء (الظل الناقص الإقفاري The Ischaemic Penumbra) والنسيج الدماغي الميت الذي يخضع للتو لعملية التحلل الذاتي Autolysis. يتورم الاحتشاء مع الوقت ويبلغ حجمه الأعظمي خلال يومين من بداية السكتة. وفي هذه المرحلة قد يكون كبيراً لدرجة كافية لإحداث بعض التأثير الكتلي سريرياً وشعاعياً. وبعد مضي عدة أسابيع تختفي الوذمة ويحل مكان المنطقة المحتشية جوف محدد بوضوح مملوء بالسائل.



الشكل 30: عملية الإقفار والاحتشاء العصبوني. (1) يؤدي انخفاض الجريان الدموي إلى نقص التزويد بالأكسجين وبالتالي نقص الـ**ATP**. ويتم إنتاج H^+ بواسطة الاستقلاب اللاهوائي للغلوكوز المتوفر. (2) تفشل مضخات الغشاء الأيونية المعتمدة على الطاقة مما يؤدي إلى وذمة سامة للخلية وزوال استقطاب الغشاء وهذا يسمح بدخول الكالسيوم وتحرير الغلوتامات. (3) يدخل الكالسيوم الخلايا عن طريق الأقنية ذات بوابة الغلوتامات **Glutamate-Gated Channels** و (4) يقوم بتفعيل الأنزيمات المخربة داخل الخلية، مما يؤدي إلى (5) تدمير العضيات داخل الخلوية والغشاء الخلوي مع تحرر الجذور الحرة. يؤدي تحرر الحمض الدسم الحر إلى تفعيل السبل المحفزة للتخثر **Pro-Coagulant Pathways** التي تزيد شدة الإقفار الموضعي. (6) تلتقط الخلايا الدبقية الـH^+، ولا تستطيع التقاط الغلوتامات خارج الخلوي كما تعاني من الموت الخلوي مما يؤدي إلى النخر التميعي **Liquefactive Necrosis** في كامل منطقة الشريان.

III. النزف داخل الدماغ INTRACEREBRAL HAEMORRHAGE:

تنجم 15٪ من حالات المرض الوعائي الدماغي الحاد عن النزف، ويحدث حوالي نصف حالات النزف بسبب تمزق الوعاء الدموي ضمن متن Parenchyma الدماغ (النزف داخل الدماغ الأولي) مؤدياً إلى السكتة البؤرية الحادة. إضافة لذلك قد يتظاهر المريض المصاب بالنزف تحت العنكبوتية بسكتة بؤرية حادة إذا تمزق الشريان ضمن مادة الدماغ وضمن المسافة تحت العنكبوتية أيضاً. كثيراً ما يحدث النزف في منطقة احتشاء دماغي (انظر سابقاً) ومثل هذه الاحتشاءات النزفية قد يكون من الصعب تمييزها عن النزف داخل الدماغ الأولي. يظهر (الجدول 53) أسباب وعوامل الخطورة للنزف داخل الدماغ الأولي.

الفيزيولوجيا المرضية:

يسبب دخول الدم الانفجاري إلى متن الدماغ أثناء النزف داخل الدماغ الأولي توقفاً مباشراً للوظيفة في تلك المنطقة لأن العصبونات تتخرب بنيوياً وتنفصل سبل الألياف في المادة البيضاء عن بعضها. تتشكل حلقة من الوذمة الدماغية حول الجلطة الدموية المتشكلة وتعمل هذه الوذمة مع الورم الدموي كآفة كتلية. وإذا كانت كبيرة لدرجة كافية فقد تؤدي إلى انزياح المحتويات داخل القحف وحدوث التمخرط (الانفتاق) عبر الخيمة Transtentorial Coning وأحياناً الموت السريع. أما إذا بقي المريض على قيد الحياة فإن الورم الدموي يمتص بشكل تدريجي تاركاً شقاً Slit مبطناً بالهيموسيدرين في متن الدماغ (انظر الشكل 31).

IV. النزف تحت العنكبوتية SUBARACHNOID HAEMORRHAGE:

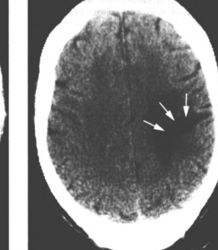
A. المظاهر السريرية:

يكون حوالي ثلاثة أرباع المرضى الذين يتظاهرون بالنزف تحت العنكبوتية دون عمر 65 عاماً والعديد منهم يكون في عقده الرابع. تصاب النساء أكثر من الرجال ويزداد هذا الاختلاف مع التقدم بالعمر.

الجدول 53: أسباب النزف داخل الدماغ وعوامل الخطورة المرافقة.

المرض	عوامل الخطورة
أمهات الدم المجهرية لشاركوت-بوشارد.	العمر. فرط ضغط الدم.
اعتلال الأوعية النشوانى.	عائلى (نادر). العمر.
ضعف تخثر الدم.	المعالجة المضادة للتخثر. الاعتلال الدموى. المعالجة الحالة للخثرة.
التشوه الوعائى.	التشوه الشريانى الوريدى. الورم الدموى الكهفى.
سوء استخدام المواد.	الكحول. الأمفيتامينات. الكوكائين.

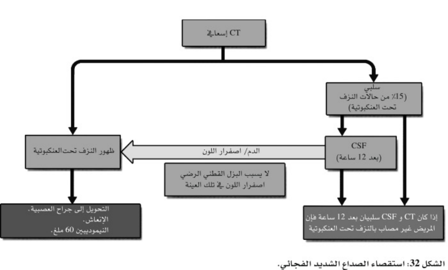




الشكل 31: التصوير المقطعي المحوسب CT في النزف داخل الدماغ.
A. ورم دموي حاد داخل الدماغ (الأسهم).
B. زوال الآفة تاركة عيباً يشبه الشق (الأسهم).

يتظاهر النزف تحت العنكبوتية بشكل وصفي بصداع شديد فجائي يشبه قصف الرعد Thunderclap (يكون قذالياً عادة) ويدوم عدة ساعات (وحتى عدة أيام) ويترافق غالباً مع الإقياء. ويعتبر الجهد الفيزيائي والكبس Straining والإثارة الجنسية عوامل شائعة تسبق حدوث النزف تحت العنكبوتية. قد يحدث فقد الوعي عند بداية الحالة لذلك يجب التفكير بالنزف تحت العنكبوتية إذا وجد المريض مسبوتاً في منزله. إن النزف تحت العنكبوتية نادر (نسبة الحدوث 6/ 100000) وإن مريضاً من كل 8 مرضى يتظاهرون بصداع فجائي شديد سوف يكون لديه نزف تحت العنكبوتية ولذلك فإن اليقظة السريرية ضرورية لتجنب فشل تشخيص الحالة. يحتاج كل المرضى المصابين بصداع شديد فجائي للاستقصاء لنفي وجود النزف تحت العنكبوتية (انظر الشكل 32).

بالفحص السريري يكون المريض عادة مكروباً Distressed وهائجاً ولديه رهاب للضوء Photophobia. وقد توجد صلابة الرقبة نتيجة للدم تحت العنكبوتية لكن ذلك يستغرق حوالي 6 ساعات حتى يتطور. قد توجد علامات نصف الكرة المخية البؤرية (الخزل الشقي، الحبسة..الخ) عند بداية الحالة إذا وجد ورم دموي مرافق داخل الدماغ. أو قد تتطور هذه العلامات بعد عدة أيام بسبب التشنج الوعائي الشرياني المحرض بوجود الدم في المسافة تحت العنكبوتية. قد يحدث شلل العصب القحفي الثالث بسبب الضغط الموضعي من أم دم في الشريان الوصلي الخلفي رغم أن ذلك نادر الحدوث. قد يظهر تنظير قاع العين وجود نزف تحت الجسم الزجاجي Subhyaloid Haemorrhage الذي يمثل مسير الدم على طول المسافة تحت العنكبوتية.



الشكل 32: استقصاء الصداع الشديد الفجائي.

B. الباثولوجيا Pathology:

إن 85٪ من كل النزوف تحت العنكبوتية تكون ناجمة عن أمهات دم عنبية Berry. تبرز عند انشعاب الشرايين الدماغية، خاصة في منطقة حلقة ويليس. وهي تتطور أثناء الحياة من عيوب في الطبقة المتوسطة لجدار الشريان ونادراً ما تتظاهر قبل عمر 20 عاماً. هناك زيادة خطورة لحدوث أمهات الدم في بعض الحالات مثل الكلية متعددة الكيسات وعيوب الكولاجين الخلقية (مثال متلازمة إهلر-دانلوس). ومن بين النزوف تحت العنكبوتية الباقية هناك 5٪ من الحالات ناجمة عن أسباب نادرة بما فيها التشوهات الشريانية الوريدية و10٪ ناجمة عن نزوف لاعلاقة لها بأمهات الدم. وسبب هذه الحالات الأخيرة غير معروف لكنها تسبب مظهراً مميزاً جداً على صورة الـCT وهو وجود الدم حول السقيف والسويقات المخية (وهي البنى التي تتطور من الحويصل المتوسط للدماغ الجنيني) -Peri Mesencephalic Blood. إن مثل هذه النزوف ذات نتائج سليمة من حيث الوفيات والنكس.

V. استقصاء السكتة الحادة:

يجب تنظيم عملية استقصاء المريض الذي يتظاهر بالسكتة الحادة وذلك من أجل إثبات الطبيعة الوعائية للآفة والنمط الباثولوجي للآفة الوعائية والمرض الوعائي المستبطن وعوامل الخطورة الموجودة (انظر الجدول 54). ويعتمد مدى أهمية الإجابة على هذه الأسئلة على نمط السكتة.

A. السكتة العابرة:

تكون معظم السكتات العابرة ناجمة عن إقفار دماغي عابر لكن قد يظهر الـCT أحياناً نزفاً صغيراً داخل الدماغ. يمكن تحديد المنطقة الشريانية المصابة من القصة المرضية للنوبة، وإن 80٪ من الحالات تحدث في منطقة الشريان

السباتي. يمكن تمييز النوب القاعدية-الفقرية من قصة العمى الشقي العابر أو المظاهر الخاصة بجذع الدماغ مثل الشفع أو الدوار. وإذا لم تكن هذه المظاهر موجودة فإن الشلل النصفي العابر وفقد الحس الشقي وخلل الكلام (إذا كان نصف الكرة المخية المسيطر هو المصاب) يمكن أن يفترض أنها ناشئة من إقفار منطقة الشريان السباتي.

تنجم معظم حالات السكتة العابرة عن مرض الانصمام الخثاري في الأوعية الرئيسية خارج القحف الناجم عن التصلب العصيدي. إن خطر حدوث السكتة المسببة للعجز أو الموت بعد السكتة الإقفارية العابرة يمكن إنقاصه بنسبة 20-30٪ بواسطة الأسبرين (75-150 ملغ يومياً، انظر جدول EBM الأول). وإذا كان لدى المريض تضيق كبير في الشريان السباتي (أكثر من 70٪) فإن استئصال باطنة الشريان السباتي Carotid Endarterectomy له فائدة مثبتة (انظر الجدول EBM الثاني). ومع ذلك فإن 20٪ فقط من المرضى الذين يتظاهرون بنوبة إقفارية عابرة في منطقة الشريان السباتي سوف يكون لديهم تضيق سباتي كبير. وهؤلاء المرضى لابد من كشفهم بوسيلة تصوير وعائي غير باضعة (MRA أو التصوير بفائق الصوت) قبل استخدام التصوير الوعائي المتباين وهو وسيلة باضعة (وبالتالي محفوفة بالمخاطر) ضرورية لتحديد حدود الآفة للجراح. يظهر الشكل 33 مخططاً مقترحاً لتدبير السكتة العابرة. إن اللغط السباتي المعزول لا علاقة له مع شدة التضيق الشرياني المستبطن أو مع خطر السكتة. وإن المرضى الذين يتظاهرون بحادث إقفاري مركزي مثبت هم فقط الذين يجب أن تجرى لهم استقصاءات إضافية.

نادراً ما يكون الانصمام من مصدر قلبي هو سبب السكتة العابرة. وفي هذه الحالة تكون المعالجة المضادة للتخثر بالوارفارين ضرورية. ومع ذلك فإن المعالجة المضادة للتخثر ليس لها فائدة جوهرية في معظم السكتات العابرة لأنها تسبب العديد من السكتات النزفية في الوقت الذي تقي فيه من السكتات الإقفارية.

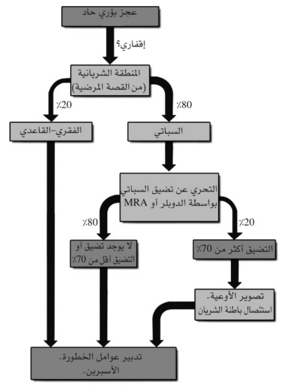
EBM

السكتة الإقفارية الحادة - دور الإسبرين.

إن الأسبرين فعال بعد حدوث السكتة العابرة في إنقاص خطر الحوادث الوعائية اللاحقة. وقد أظهرت التجارب العشوائية المحكمة أن الأسبرين إذا أعطي خلال 48 ساعة من بداية حدوث السكتة الحادة المستمرة يحسن من النتائج طويلة الأمد.

الجدول 54: استقصاء المريض المصاب بالسكتة الحادة.

السؤال التشخيصي	الاستقصاء
هل هي آفة وعائية؟	MRI/ CT.
هل هي نزفية أم إقفارية؟	CT.
هل هي نزف تحت العنكبوتية؟	CT، البزل القطني.
ما هو المرض الوعائي المستبطن؟	ECG. فائق الصوت القلبي. MRA. الدوبلر. تصوير الأوعية المتباين.
ما هي عوامل الخطورة؟	تعداد الدم. الكولسترول. تحري الأهبة للتخثر/ التجلط. غلوكوز الدم.



الشكل 33: تدبير السكتة العابرة.

EBM

السكتة الإقفارية الحادة – دور استئصال بطانة الشريان السباتي.

بعد حدوث سكتة عابرة في منطقة الشريان السباتي وبوجود تضيق هام (70٪) فإن استئصال باطنة الشريان السباتي فعال في إنقاص خطر السكتة اللاحقة. وقد أظهرت التجارب العشوائية المحكمة أن استئصال باطنة الشريان السباتي في حالة تضيق الشريان السباتي اللاعرضي له فائدة قليلة فقط.

B. السكتة في طور التكامل Evolving Stroke:

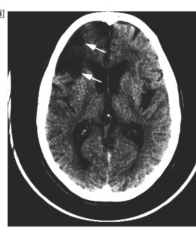
يحدث العجز البؤري الذي يسوء لمدة أكثر من 6 ساعات في حوالي 10٪ من المرضى المصابين بالسكتة الحادة. وهذا الأمر يجب ألا يلتبس مع التدهور الشامل في حالة المريض العامة-وبالتحديد مستوى اليقظة- الذي قد يحدث في بعض الأحيان بعد السكتة الكبيرة بسبب التأثير الكتلي للاحتشاء المتورم الكبير. إذا ساء العجز البؤري فإن السبب المحتمل هو ترقي الآفة الوعائية المسببة للسكتة لكن احتمال الآفة غير الوعائية مثل الورم يجب أن

يؤخذ بالحسبان. يمكن للتضيق السباتي أو القاعدي أن يتظاهر بعجز مترق لكن هذا الأمر استثنائي. تتطور حوالي 30٪ من السكتات الجوبية Lacunar خلال عدة أيام. وهذه يمكن تمييزها من خلال المتلازمات التي تتظاهر بها (انظر الشكل 27 في الصفحة 126) والتي تقترح الحجم الصغير للآفة الدماغية.

إذا تم نفي السكتة النزفية بواسطة التصوير فيمكن القيام بمحاولات أحياناً لإيقاف ترقي السكتة الناجمة عن تضيق الشريان السباتي أو الشريان القاعدي وذلك بواسطة المعالجة المضادة للتخثر بالهيبارين. ومع ذلك فإن هذا الإجراء ليس له قيمة مثبتة كما هو الحال مع استخدام الأدوية الحالة للخثرة.

C. السكتة المتكاملة:

إن تفريسة الـCT ضرورية إذا اشتبه بوجود النزف تحت العنكبوتية أو اشتبه بالطبيعة الوعائية للآفة المسببة لتظاهرات المريض. إضافة لذلك يجب نفي الآفة النزفية إذا كان المريض يستخدم الأدوية المضادة للتخثر أو الأدوية الحالة للخثرة. سوف يظهر الـCT غالباً وجود أدلة على طبيعة الآفة الشريانية. على سبيل المثال قد يظهر التصوير وجود احتشاء جوبي Lacunar عميق صغير تال لانسداد شريان ثاقب أو وجود احتشاء محيطي إذا كان أحد الشرايين السحائية الرقيقة هو المصاب (انظر الشكل 34). في الآفة النزفية يقترح الورم الدموي في الشق السيلفياني مع الدم تحت العنكبوتية وجود تمزق في أم دم الشريان المخي المتوسط.





الشكل 34: التصوير المقطعي المحوسب للاحتشاء الجوبي والاحتشاء المحيطي.

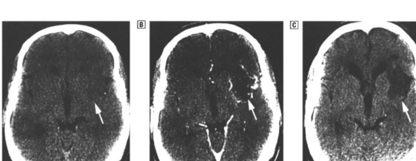
A. احتشاء جوبي ناجم عن انسداد شريان ثاقب عميق (السهم).

B. احتشاء محيطي ناجم عن انسداد فرع الشريان المخي المتوسط (الأسهم).

قد ينقضي 12 ساعة أو أكثر بعد حدوث السكتة الإقفارية المتكاملة قبل أن تظهر على تفريسة الـCT منطقة ذات كثافة منخفضة وقد لا تظهر الاحتشاءات الصغيرة جداً (الجوبية) أبداً. وفي الأسبوع الثاني بعد الاحتشاء قد يبدو الـCT غير المعزز Unenhanced طبيعياً حتى في حالة الاحتشاء الضخم، وذلك بسبب غزو المنطقة المحتشية بالبلاعم والأوعية الدموية الجديدة التي تعيد للمنطقة كثافتها السوية. ومع ذلك فإن تعزيز التباين يظهر عادة على الأقل حلقة الآفة (انظر الشكل 35).

D. الاستقصاءات الأخرى:

لا يستطب إجراء البزل القطني لفحص السائل الدماغي الشوكي CSF إلا إذا اشتبه بوجود النزف تحت العنكبوتية ولم يكن مرئياً على تفريسة الـCT. حيث يكون البزل القطني في هذه الحالة إلزامياً. ومن الأفضل الانتظار 12 ساعة وهو الوقت اللازم لظهور اصفرار Xanthochromia السائل الدماغي الشوكي (انظر الشكل 32 في الصفحة 132). إن الاستقصاءات الأخرى الضرورية بعد حدوث السكتة البؤرية الحادة من أجل نفي اضطرابات قد تكون هامة من حيث حاجتها لتدبير فوري أو حاجها للوقاية الثانوية مذكورة في (الجدول 54). يستطب عند المرضى الشباب الذين ليس لديهم عوامل خطورة للسكتة إجراء الاستقصاءات للأسباب الأندر (انظر الجدول 55).





الشكل 35: تصوير مقطعي محوسب CT يظهر تبدلات مترقية في الاحتشاء الدماغي الناجم عن انسداد فرع الشريان المخي المتوسط.

A. خلال 6 ساعات من حدوث السكتة يشاهد تبدل خفيف على صورة الـCT عدا بعض الإمحاء للشق السيلفياني (السهم).

B. بعد 3 أسابيع تظهر التفريسة المعززة آفة ذات كثافة منخفضة مع تعزيز في المحيط (السهم).

C. بعد شهرين يلاحظ زوال للتورم في الآفة مع كثافة منخفضة محددة بوضوح أكثر تدل على الاحتشاء الحادث (السهم).

الجدول 55: أسباب واستقصاءات السكتة الحادة عند المرضى الشباب.

السبب	الاستقصاء
الانصمام القلبي.	فائق الصوت القلبي (ويشمل فائق الصوت القلبي عبر المرى).
التصلب العصيدي الباكر.	شحميات المصل.
التسلخ الشرياني.	MRI. تصوير الأوعية.
الأهبة للتخثر.	البروتين C البروتين S. مضاد الترومبين.
بيلة الهوموسيستين.	الحموض الأمينية في البول. اختبار تحميل الميثيونين.
متلازمة أضداد الكارديوليبين.	أضداد الكارديوليبين.
الذئبة الحمامية الجهازية.	الفحوص المصلية للذئبة.
التهاب الأوعية.	ESR. CRP. أضداد هيولى العدلات (ANCA).
الاعتلال الخلوي المتقدري.	لاكتات المصل. خزعة العضلات.
النزف الأولي داخل الدماغ:	
التشوه الشرياني الوريدي.	تصوير الأوعية.
سوء استخدام الأدوية.	التحري عن الأدوية (الأمفيتامين، الكوكائين).
الاعتلال التخثري.	زمن البروثرومبين (PT) وزمن الثرومبوبلاستين الجزئي المفعل (APTT). تعداد الصفيحات.
النزف تحت العنكبوتية:	
أم الدم العنبية. التشوه الشرياني الوريدي. تسلخ السباتي.	التصوير الوعائي.

VI.تدبير السكتة المتكاملة MANAGAEMENT OF COMPLETED STROKE:

يهدف التدبير بعد اكتمال السكتة إلى الإقلال من حجم الدماغ المحتشي غير القابل للتراجع ومنع الاختلاطات (انظر الجدول 56) وإنقاص عجز المريض وإعاقته من خلال التأهيل إضافة إلى منع تكرار النوب. يجب تحويل المرضى المصابين بالنزف تحت العنكبوتية بسرعة إلى مركز للجراحة العصبية لأن هؤلاء المرضى يحتاجون إلى الاستقصاء عن أم الدم العنبية التي قد تكون السبب وعلاجها جراحياً.

الجدول 56: اختلاطات السكتة الحادة.

الاختلاط	الوقاية	المعالجة
الخمج الصدري.	العناية بالمريض بوضعية نصف الجلوس. المعالجة الفيزيائية.	المضادات الحيوية. المعالجة الفيزيائية.
التجفاف.	فحص البلع. الأنبوب الأنفي المعدي.	إعاضة السوائل بحذر.
نقص صوديوم الدم.	التحري عن الأسباب (مثلاً المدرات). تجنب إعاضة الماء الشديدة.	الحرمان من الماء.
نقص تأكسج الدم.	تجنب وعلاج الاختلاطات الصدرية. معالجة قصور القلب.	حسب السبب.
الاختلاجات.	المحافظة على الأكسجة الدماغية. تجنب الاضطراب الاستقلابي.	مضادات الاختلاج.
فرط غلوكوز الدم.	معالجة السكري.	الأنسولين عند الضرورة.
الخثار الوريدي العميق/ الانصمام الرئوي.	الجوارب المضادة للانصمام. الهيبارين تحت الجلد.	مضادات التخثر (تأكد إن كانت السكتة نزفية).
الكتف المتجمدة.	المعالجة الفيزيائية.	المعالجة الفيزيائية. حقن الستيرويدات موضعياً.
قرحات الضغط.	التقليب المتكرر. مراقبة مناطق الضغط. تجنب التلوث البولي.	العناية التمريضية. استخدام فراش خاص.
الخمج البولي.	استخدم الغمد القضيبي. تجنب القثطرة قدر الإمكان.	المضادات الحيوية.
الإمساك.	القوت والملينات المناسبة.	الملينات المناسبة.

A. حل الخثرة ومعالجات إعادة التوعية الأخرى:

Thrombolysis and Other Revascularisation Treatments:

إن حل الخثرة وريدياً بواسطة اليوروكيناز أو الستربتوكيناز أو مفعّل مولد البلازمين النسيجي المأشوب (rt-PA) يزيد خطر تحويل الاحتشاء الدماغي إلى حالة نزفية مع ما يتبع ذلك من نتائج مميتة محتملة، ومع ذلك فإن هذا الخطر يمكن أن يعوض بتحسن الحصيلة الإجمالية إذا أعطيت المعالجة الحالة للخثرة خلال 6 ساعات من بداية السكتة الإقفارية وبغياب فرط ضغط الدم وعدم وجود انخفاض كثافة شديد على الـCT. ويبدو أن rt-PA هو المفضل على بقية الأدوية الحالة للخثرة (انظر جدول EBM). إن إعادة التوعية Revascularisation جراحياً في الطور الحاد للاحتشاء الدماغي ليس لها أهمية عملية لأن المزيد من العجز ينجم غالباً عن النزف التالي في الدماغ المصاب بالإقفار. كذلك ليس للأدوية الموسعة للأوعية أهمية في التدبير الحاد للسكتة.

EBM

السكتة الإقفارية الحادة – دور المعالجة الحالة للخثرة

إن انحلال الخثرة بعد السكتة الإقفارية يزيد خطر النزف المميت داخل القحف لكن هذه المخاطر يمكن تعويضها بتحسن النتائج طويلة الأمد عند الباقين على قيد الحياة. ويبدو أن الفائدة العظمى تكون إذا أعطيت المعالجة الحالة للخثرة خلال 6 ساعات من بداية السكتة.

B. مضاد التخثر والأسبرين:

تستطب المعالجة المضادة للتخثر anti coagulation بعد السكتة الحادة فقط إذا كان السبب هو الانصمام من القلب، كماهو الحال في الرجفان الأذيني (انظر جدول EBM). وفي هذه الحالة ومع افتراض أن التصوير أظهر غياب النزف يجب البدء بالمعالجة المضادة للتخثر فموياً بالوارفارين (التي تهدف للوصول إلى نسبة معيارية دولية تعادل 2–3) وليس من الضروري البدء بالمعالجة المضادة للتخثر بواسطة الهيبارين أولاً، حيث أن أي فائدة من الهيبارين في منع المزيد من الانصمام في الطور الحاد توازيها زيادة خطورة التحول النزفي للاحتشاء. يجب البدء بالأسبرين (300 ملغ يومياً) مباشرة بعد السكتة الإقفارية وهو ذو خطورة منخفضة جداً لحدوث الاختلاطات النزفية.

C. الضغط الدموي:

يكون الضغط الدموي مرتفعاً بشكل فعلي عادة بعد حدوث السكتة، ويجب عدم تخفيضه في المرحلة الحادة إلا إذا وجدت أذية الأعضاء الانتهائية الحادة، وذلك لأنه يعود دوماً إلى مستواه الطبيعي عند المريض خلال 24–48 ساعة. إن النجاة من الظل الناقص الإقفاري Ischaemic Penumbra قد تعتمد على ضغط الإرواء المرتفع. يميل الضغط الدموي للبقاء مرتفعاً لمدة أطول في حالة الأورام الدموية الدماغية مقارنة مع الاحتشاءات الدماغية، لكن لا توجد فائدة من إنقاص هذا الضغط من أجل منع المزيد من النزف إلا بعد عدة أيام على الأقل من حدوث السكتة. يمكن التفكير بعد 10 أيام بتخفيض ضغط الدم بشكل لطيف كجزء من استراتيجية الوقاية الثانوية من السكتة الإقفارية.

EBM

السكتة الإقفارية الحادة – دور مضاد التخثر.

ليس هناك فائدة من الاستخدام الروتيني لمضادات التخثر بعد السكتة الحادة ما عدا في حالة وجود الرجفان الأذيني غير الروماتزمي حيث تخفض مضادات التخثر في هذه الحالة أرجحية الحوادث الوعائية الخطيرة إلى النصف. إن المرضى المصابين بالرجفان الأذيني الروماتزمي لديهم خطورة عالية لحدوث السكتة الناكسة وهم يستفيدون على الأرجح من مضادات التخثر.

D. الإماهة والأكسجة Hydration and Oxygenation:

إن الإماهة الكافية والأكسجة الشريانية عوامل هامة للحفاظ قدر الإمكان على الدماغ المصاب بالإقفار بصورة قابلة للشفاء. وبعد حدوث السكتة قد يكون لدى المريض صعوبة في وقاية الطريق التنفسي وبالتالي صعوبة المحافظة بشكل آمن على التغذية والإماهة الكافيتين عن طريق الفم. وفي هذه الحالة قد تكون الإماهة الوريدية ضرورية في الساعات القليلة الأولى، وبعد ذلك المحافظة على الإماهة إذا لم يشفَ البلع عند المريض عن طريق الأنبوب الأنفي المعدي أو فغر المعدة Gastrostomy.

E. غلوكوز الدم:

إن سكر الدم المرتفع بعد السكتة يزيد حجم الاحتشاء ويؤثر بشكل سيئ على النتيجة الوظيفية. وذلك على الأرجح لأن فرط سكر الدم يزيد من الإنتاج اللاهوائي لحمض اللبن في الظل الناقص الإقفاري. ولهذا يجب إعادة سكر الدم الذي يتجاوز 7 ملمول/ ل إلى الحدود السوية بواسطة الأنسولين.

F. العناية التمريضية والتأهيل:

إن العديد من المرضى يصبحون بعد الإصابة بالسكتة (على الأقل في البداية) معتمدين على غيرهم من الناحية الفيزيائية ويحتاجون إلى عناية تمريضية خبيرة لتجنب الاختلاطات. وتحتاج العناية بالمثانة والأمعاء إلى اعتبارات خاصة. قد تكون الوحدات المتخصصة بالسكتة هي أفضل الأماكن لرعاية المرضى، وقد أظهرت هذه الوحدات أنها تنقص وفيات المرضى وتسرع من الشفاء الوظيفي. إن الاكتئاب شائع بعد السكتة وسوف يستجيب غالباً للأدوية المضادة للاكتئاب. يجب البدء بالتفكير باحتياجات التأهيل عند المريض بنفس الوقت الذي يتم فيه التدبير الطبي الحاد (انظر سابقاً).

G. الإنذار والوقاية الثانوية:

ينجو حوالي 75٪ من المرضى في المرحلة الحادة من السكتة البؤرية الناجمة عن احتشاء دماغي أو نزف بدئي داخل الدماغ. إن الوفيات المباشرة الناجمة عن النزف تحت العنكبوتية بسبب أم الدم هي 30٪، ويبلغ معدل النكس 50٪ في الشهور الأولى و3٪ سنوياً بعد ذلك. تحتاج الوقاية الثانوية إلى التدبير الجراحي العصبي المناسب. يستطيع نصف إلى ثلاثة أرباع المرضى الذين ينجون من السكتة الحادة الوصول إلى استقلال وظيفي ومعظمهم يصلون إلى ذلك خلال الشهور الثلاثة الأولى. إن معدل النكس السنوي بعد السكتة البؤرية المتكاملة هو 8-11٪. تشمل الوقاية الثانوية من السكتة الانتباه إلى عوامل الخطورة القابلة للعكس واستخدام الأسبرين في حالة السكتة الإقفارية. أما المرضى الذين لديهم سبب قلبي للسكتة الإقفارية مثل الرجفان الأذيني فيجب أن يعطوا مضاداً للتخثر في حال غياب أي مضاد استطباب. إذا كان العجز المتبقي بعد السكتة الإقفارية صغيراً فإن المريض يجب أن يتم تدبيره بنفس الأسلوب المتبع في السكتة العابرة.

VII. المرض الدماغي الوريدي CEREBRAL VENOUS DISEASE :

إن خثار الأوردة الدماغية والجيوب الوريدية غير شائع. وقد تم سرد الأسباب في (الجدول 57).

يسبب الانسداد الوريدي الدماغي زيادة في الضغط داخل القحف مع إقفار لطخي Patchy يكون نزفياً غالباً. قد تختلف المظاهر السريرية اعتماداً على الجزء المصاب من الجهاز الوريدي الدماغي (أنظر لاحقاً).

A. خثار الوريد القشري:

قد يتظاهر خثار الوريد القشري بعجز قشري بؤري (الحبسة، الخزل الشقي..الخ) والصرع (البؤري أو المعمم) حسب المنطقة المصابة. قد يتضخم العجز إذا حدث انتشار لالتهاب الوريد الخثري.

B. خثار الجيب الوريدي الدماغي:

إن المظاهر السريرية لخثار الجيب الوريدي الدماغي تعتمد على الجيب المصاب (الجدول 58).

الجدول 57: أسباب الخثار الوريدي الدماغي.
الأسباب المؤهبة:
• التجفاف.
• الحمل.
• داء بهجت.
• الأهبة للتخثر.
• نقص ضغط الدم.
• مانعات الحمل الفموية.
الأسباب الموضعية:
• التهاب الجيوب جانب الأنفية.
• التهاب السحايا، الدبيلة تحت الجافية.
• جروح الرأس والعين الثاقبة.
• الخمج الجلدي في الوجه.
• التهاب الأذن الوسطى، التهاب الخشاء.
• كسور القحف.

الجدول 58: المظاهر السريرية للخثار الوريدي الدماغي.
الجيب الكهفي:
• الجحوظ، الإطراق، الصداع، الشلل العينى الداخلى والخارجي، وذمة الحليمة، نقص الحس في الفرع الأول للعصب مثلث التوائم.
• غالباً ما يكون ثنائي الجانب، ويكون المريض عليلاً ومحموماً.
الجيب السهمي العلوي:
• الصداع، وذمة الحليمة، الاختلاجات.
• قد يصيب الأوردة في كلا نصفي الكرة المخية مسبباً عجزاً بؤرياً حسياً وحركياً متقدماً.
الجيب المعترض:
• الخزل الشقي، الاختلاجات، وذمة الحليمة.
• قد ينتشر إلى الثقبة الوداجية ليصيب الأعصاب القحفية 9، 10، 11.

قضايا عند المسنين:

السكتة:

- إن ثلثي المرضى المصابين بالسكتة يكونون فوق عمر 65 عاماً.
- إن للقصة المرضية الواضحة أهمية في تأكيد تشخيص السكتة عند المرضى المسنين كما هو الحال عند المرضى الشباب لكن الحصول على القصة المرضية سوف يكون أكثر صعوبة بسبب الضعف المعرفي الموجود سابقاً أو إذا وجدت صعوبات التواصل.
- إن فوائد استئصال باطنة الشريان السباتي تتراكم بسرعة بعد السكتة العابرة، ولهذا السبب عندما يستطب إجراء ذلك فإن العمر لوحده لا يعتبر مضاد استطباب للجراحة.
- إن المرضى المسنين المصابين بالسكتة أكثر احتمالاً أن يكون لديهم أمراض أخرى مثل داء القلب الإقفاري وقصور القلب والداء الرئوي الانسدادي المزمن COPD والفصال العظمي وضعف البصر. وهذه الأمراض المرافقة كلها يجب التعامل معها كجزء من التدبير الإجمالي للسكتة.
- كلما كان المريض أكبر سناً ازدادت حاجته لبرنامج فعال للتأهيل من أجل الاستعادة القصوى للوظيفة. إن الضعف المعرفي سوف يؤثر سلباً على النتيجة لأن التأهيل يشتمل على التعلم والتذكر لمهارات جديدة.
- إن عودة ظهور علامات عصبية ناجمة عن سكتة سابقة عند مريض يبدو عليلاً أو مصاباً بنقص ضغط الدم سبب شائع للتشخيص الزائد للسكتة الناكسة.
- إن داء الأوعية الدماغية الصغيرة المنتشر شائع جداً عند الأشخاص المسنين وقد يتظاهر بشكل مخاتل بشذوذات المشية و/أو الضعف الهام في الذاكرة. وقد يؤهب أيضاً للحالات التخليطية عندما يتخلله خمج أو اضطراب استقلابي عارض.
- يمكن استخدام مضادات التخثر للوقاية الثانوية بعد السكتة في حالات معينة ولكن يجب استخدامها بحذر. إن المخاطر المرافقة عند المرضى المسنين الضعفاء أعلى بسبب زيادة المراضة المرافقة خاصة السقوط والضعف المعرفي واحتمال التداخل مع أدوية أخرى.

الأمراض الالتهابية
INFLAMMATORTY DISEASES

I. التصلب المتعدد MULTIPLE - SCLEROSIS:

يعتبر التصلب المتعدد واحداً من أشيع الأسباب العصبية المسببة للعجز طويل الأمد. وتكون فيه الخلايا الدبقية قليلة التغصن Oligodendrocytes المنتجة للميالين في الجملة العصبية المركزية هدفاً لنوبات متكررة مناعية ذاتية متواسطة بالخلية. تبلغ نسبة الانتشار في المملكة المتحدة 80 إصابة لكل 100 ألف من السكان مع نسبة حدوث سنوية حوالي 5 بالمئة ألف. إن خطر تطور التصلب المتعدد أثناء حياة الشخص حوالي 1 إلى 800. وتكون نسبة الحدوث أعلى في المناخ المعتدل وعند الأشخاص من أصل أوروبي، كما أن المرض أشيع عند النساء (نسبة الرجال: النساء هي 1.5:1).

A. السببيات:

تقترح الأدلة الوبائية وجود تأثير بيئي على الأسباب. لأن نسبة الحدوث تختلف باختلاف خط العرض، حيث تكون منخفضة في المناطق الاستوائية ومرتفعة في المناطق المعتدلة في كلا نصفي الكرة الأرضية. إن زيادة الخطر عند الأقارب من الدرجة الأولى إلى 10 أضعاف والدراسات عند التوائم التي وجد فيها تواؤم Concordance أعلى للتصلب المتعدد في التوائم أحادية الزيجوت مقارنة مع التوائم ثنائية الزيجوت كل ذلك يقترح التأثير الجيني. لقد أظهر التمنيط النسيجي HLA زيادة انتشار الأنماط الفردانية Haplotypes A3 و B7 و DW_2 و DR_2 عند المرضى المصابين في المملكة المتحدة لكن أنماطاً فردانية مختلفة تترافق مع المرض في الأقطار الأخرى. أما الآلية المناعية للمرض فقد تم اقتراحها بسبب زيادة مستويات الخلايا اللمفاوية التائية المفعلة في السائل الدماغي الشوكي وزيادة تركيب الغلوبولين المناعي ضمن الجهاز العصبي المركزي. وهناك أيضاً زيادة مستويات أضداد بعض الفيروسات بما فيها فيروس الحصبة في السائل الدماغي الشوكي لكن هذا الأمر قد يكون نتيجة للمرض أكثر من كونه مرتبطاً بشكل مباشر مع السبب. إن الأهمية النسبية للعوامل البيئية والوراثية والمناعية غير محددة. ويبدو على الأرجح أن التصلب المتعدد ذو منشأ متعدد العوامل.

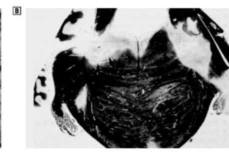
B. الباثولوجيا:

تبدأ نوبة الالتهاب في الجملة العصبية المركزية في التصلب المتعدد بدخول الخلايا اللمفاوية التائية المفعّلة عبر الحاجز الدموي الدماغي، وهذه الخلايا تميز المستضدات المشتقة من الميالين الموجودة على سطح الخلايا المبرزة للمستضدات Antigen-Presenting Cells في الجملة العصبية المركزية وهي الخلايا الدبقية الصغيرة (لدبيقيات Microglia) وتخضع لتكاثر نسيلي. وإن الشلال الالتهابي الناتج يحرر السيتوكينات ويبتدئ عملية تخريب وحدة الخلايا الدبقية قليلة التغصن – الميالين بواسطة البلاعم. إن الآفة المميزة من الناحية النسيجية هي لويحة من زوال الميالين الالتهابي أشيع ما تحدث في المناطق حول البطينات الدماغية والعصبين البصريين والمناطق تحت الحنون Subpial في الحبل الشوكي (انظر الشكل 36). يكون هذا الأمر في البداية عبارة عن منطقة محدودة من تلاشي Disintegration غمد الميالين مترافقة مع ارتشاح اللمفاويات المفعّلة والبلاعم والتهاب واضح حول الأوعية غالباً. وبعد النوبة الحادة يحدث الدباق Gliosis تاركاً ندبة رمادية منكمشة.

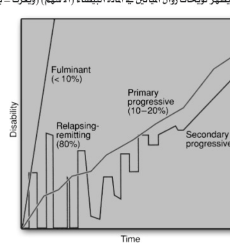
إن الكثير من العجز السريري الحاد البدئي ناجم عن تأثير السيتوكينات الالتهابية على نقل الدفعة العصبية أكثر من كونه ناجماً عن التخرب البنيوي للميالين وهذا يفسر الشفاء السريع لبعض العجز ويفسر على الأرجح فعالية الستيروئيدات في التخفيف من العجز الحاد. ومع ذلك فإن فقد الميالين الناجم عن النوبة ينقص عامل السلامة لانتشار الدفعة العصبية أو يسبب حصاراً تاماً للنقل العصبي والذي ينقص فعالية وظائف الجهاز العصبي المركزي. يحدث في التصلب المتعدد المثبت فقد مترقٍ في المحاور العصبية ناجم على الأرجح عن الأذية المباشرة للمحاور بواسطة الوسائط الالتهابية المتحررة في النوبات الحادة (بما فيها أكسيد النتروجين Nitrous oxide) وهذا هو سبب طور المرض الذي يحدث فيه عجز مترق وثابت (انظر الشكل 37).

A

B



الشكل 36: التصلب المتعدد. **A**. صورة مأخوذة من لويحة زوال الميالين تظهر إحاطة الوعاء الدموي بطوق من الخلايا اللمفاوية. **B**. مقطع عبر الجسر يظهر لويحات زوال الميالين في المادة البيضاء (الأسهم) (ويغرت ـ بال **Weigert- pal**).



الشكل 37: ترقي العجز في التصلب المتعدد الخاطف والمترقي والناكس ـ الهاجع.

C. المظاهر السريرية:

يحتاج تشخيص التصلب المتعدد إلى إظهار الآفات في أكثر مكان تشريحي واحد وفي أكثر من وقت واحد دون وجود أي تفسير آخر لهذه الآفات. ويحدث عند حوالي 80٪ من المرضى سير سريري ناكس وهاجع من خلل الوظيفة النوبي في الجملة العصبية المركزية مع حدوث الشفاء بدرجات متنوعة. أما المرضى الباقون (20٪) فمعظمهم يحدث لديه سير سريري مترق ببطء مع حدوث نوع خاطف يؤدي إلى الموت الباكر عند أقلية قليلة (انظر الشكل 37). تحدث ذروة الحدوث في العقد الرابع وإن بداية المرض قبل البلوغ أو بعد عمر 60 عاماً نادرة. هناك عدد من المظاهر والمتلازمات السريرية المميزة للتصلب المتعدد وقد يحدث بعضها عند تظاهر المرض في حين قد يتطور بعضها الآخر أثناء سير المرض (انظر الجدول 59 والجدول 60).

تسبب آفات زوال الميالين أعراضاً وعلامات تحدث عادة بشكل تحت حاد خلال عدة أيام أو أسابيع وتشفى خلال أسابيع أو أشهر، وبعد فترة زمنية متفاوتة قد يحدث النكس الذي يكون غالباً خلال سنتين. إن النكس المتكرر مع الشفاء غير التام يشير إلى إنذار سيئ وعند العديد من المرضى يحل طور من الترقي الثانوي محل طور النكس والهجوع. وعند أقلية من المرضى قد توجد فترة سنوات أو حتى عقود بين النوب، وقد لا يحدث أي نكس عند البعض خاصةً إذا كان التهاب العصب البصري هو التظاهرة الأولى. إن بعض التظاهرات مثل التهاب العصب البصري مع النكس الحسي الصرف Purely لها إنذار جيد.

إن العلامات الفيزيائية المشاهدة في التصلب المتعدد تعتمد على المكان التشريحي لزوال الميالين. وإن ترافق علامات الحبل الشوكي مع علامات جذع الدماغ شائع وقد يترافق مع دليل على التهاب العصب البصري السابق على شكل خلل حدقي وارد. إن الضعف الفكري الهام غير شائع حتى مرحلة متأخرة من المرض عندما يحدث فقد للوظائف الجبهية وضعف للذاكرة بشكل شائع.

الجدول 59: التظاهرات الشائعة للتصلب المتعدد.

- التهاب العصب البصري.
- الأعراض الحسية الناكسة والهاجعة.
- آفة الحبل الشوكي تحت الحادة غير المؤلمة.
- متلازمة جذع الدماغ الحادة.
- الفقد تحت الحاد لوظيفة الطرف العلوي.
- شلل العصب السادس القحفي.

الجدول 60: الأعراض والمتلازمات التي تقترح زوال الميالين في الجملة العصبية المركزية.

- التهاب العصب البصري (الخلل الحدقي الوارد).
- النخز في الشوك أو الأطراف عند عطف العنق (ظاهرة ليرميتي Lhermitte's phenomenon).
- فقد العمود الظهري في طرف واحد.
- الخزل السفلي المترقي غير الانضغاطي.
- متلازمة براون ـ سيكوارد الجزئية.
- الشلل العيني بين النووي مع الرنح.
- آفات جذع الدماغ البؤرية.
- رعاش الوضعة (الرعاش الحمراوي rubral)*.
- ألم العصب مثلث التوائم تحت عمر 50 عاماً.
- الشلل الوجهي الناكس.

* يدعى أيضاً رعاش الدماغ المتوسط أو رعاش هولمز Holmes وينجم عن إصابة الدماغ المتوسط في المنطقة المجاورة للنواة الحمراء (المترجم).

D. الاستقصاءات Investigations:

ليس هناك اختبار نوعي للتصلب المتعدد، وتؤخذ نتائج الاستقصاءات بالترافق مع الصورة السريرية من أجل الوصول إلى التشخيص الذي له درجات محتملة عديدة (انظر الجدول 61). يمكن دعم التشخيص السريري للتصلب المتعدد بالاستقصاءات التي تهدف إلى نفي الحالات الأخرى وإعطاء دليل على الاضطراب الالتهابي وتحديد الأماكن المتعدد للإصابة العصبية (انظر الجدول 62). قد تساعد الاستقصاءات بعد الحادث السريري الأول على إثبات الطبيعة المنتشرة للمرض. حيث يمكن للكمونات المثارة بصرياً أن تكشف الآفات الصامتة سريرياً عند نسبة تصل إلى 70٪ من المرضى لكن الكمونات المثارة السمعية والجسدية الحسية نادراً ما يكون لها أهمية تشخيصية. قد يظهر السائل الدماغي الشوكي كثرة الخلايا اللمفاوية في الطور الحاد وشرائط قليلة النسائل Oligoclonal من IgG في 70-90٪ من المرضى في الفترة بين النوب. إن الشرائط قليلة النسائل ليست نوعية للتصلب المتعدد لكنها تشير إلى الالتهاب داخل القراب Intrathecal وتحدث في عدة اضطرابات أخرى. إن الـ MRI هو أكثر التقنيات حساسية لتصوير الآفات في كل من الدماغ والحبل الشوكي (انظر الشكل C7) ولنفي الأسباب الأخرى للعجز العصبي، ومع ذلك فإن مظاهر التصلب المتعدد على الـ MRI قد يكون من الصعب تفريقها عن مظاهر المرض الدماغي الوعائي أو مظاهر التهاب الأوعية الدماغية. يعتمد التشخيص على القصة السريرية والفحص السريري إضافة إلى الموجودات الاستقصائية. ومن المهم نفي الحالات البديلة الأخرى القابلة للمعالجة مثل الأخماج وعوز فيتامين B_{12} وانضغاط الحبل الشوكي.

الجدول 61: المعايير التشخيصية السريرية للتصلب المتعدد.
التشخيص واضح سريرياً:
يحتاج إلى كل المعايير التالية: • العمر دون 60 عاماً. • قصة أو علامات للعجز في اثنين أو أكثر من الأماكن التشريحية في الجملة العصبية المركزية. • وجود علامات شاذة عند فحص الجملة العصبية المركزية تشير إلى إصابة المادة البيضاء. • إصابة الجملة العصبية المركزية بنمط واحد من النمطين التاليين: – **النكس والهجوع**: نوبتان أو أكثر تستمر الواحدة لمدة 24 ساعة على الأقل وبفاصل أكثر من شهر بينهما. – **المترقي**: الترقي البطيء و/أو التدريجي على مدى 6 شهور على الأقل. • لا يوجد تفسير آخر للأعراض.
التشخيص مرجح Probable سريرياً:
• أعراض ناكسة وهاجعة مع علامة عصبية واحدة تترافق بشكل شائع مع التصلب المتعدد. أو • نوبة وحيدة موثقة مع شفاء تام أو جزئي ومع علامات لإصابة المادة البيضاء متعددة البؤر بالفحص السريري. و • لا يوجد تفسير آخر.
التشخيص محتمل Possible سريرياً:
• أعراض ناكسة وهاجعة دون علامات موثقة أو محسوسة لتأكيد إصابة أكثر من مكان تشريحي واحد في الجملة العصبية المركزية. • لا يوجد تفسير آخر.

الجدول 62: الاستقصاءات عند المريض الذي يشتبه بإصابته بالتصلب المتعدد.
نفي وجود مرض بنيوي آخر وكشف لويحات زوال الميالين.
• التصوير (MRI وتصوير النخاع).
إظهار أماكن الإصابة الأخرى:
• الكمونات المثارة بصرياً.
• الكمونات المثارة الأخرى.
إظهار الطبيعة الالتهابية للآفة (أو الآفات):
• فحص السائل الدماغي الشوكي:
• تعداد الخلايا.
• الرحلان الكهربي للبروتين (الأشرطة قليلة النسائل).
نفي الحالات الأخرى:
• صورة الصدر.
• مستوى الأنزيم القالب للأنجيوتنسين في المصل.
• مستوى B_{12} المصلي.
• أضداد النوى.

E. التدبير:

يتضمن تدبير التصلب المتعدد معالجة النكس الحاد ومنع النكس المستقبلي ومعالجة الاختلاطات وتدبير عجز المريض.

1. النكس الحاد Acute relapse:

يستطب في حالة النكس المهدد للوظيفة إعطاء جرعة عالية من الستيروئيدات الوريدية (ميثيل بردنيزولون 1غ يومياً لمدة 3 أيام) وذلك من أجل تقصير فترة النكس، لكن ذلك لا يؤثر على النتيجة على المدى البعيد (انظر جدول EBM). إن الستيروئيدات الوريدية النبضية لها أيضاً بعض التأثير في إنقاص الشناج Spasticity. وإن الإعطاء المديد للستيروئيدات لا يبدل النتيجة Outcome على المدى البعيد ولهذا السبب يجب تجنبها. يمكن إعطاء نبضات من الستيروئيدات الوريدية حتى 3–4 مرات سنوياً لكن إعطاءها يجب أن يقتصر على المرضى الذين لديهم عجز هام مهدد للوظيفة.

EBM
التصلب المتعدد- دور المعالجة النبضية بالستيروئيد في تقصير النكس.
إن الأشواط القصيرة من الستيروئيدات عند المرضى المصابين بالتهاب العصب البصري والنكس الحاد للتصلب المتعدد تحسن الشفاء في 4 أسابيع، لكن ليس لها تأثير على العجز طويل الأمد. وقد أظهرت دراستان عشوائيتان محكمتان اختلافاً قليلاً بين الجرعة العالية من الستيروئيدات الفموية والوريدية في معالجة نكس التصلب المتعدد.

2. الوقاية من النكس Preventing relapses:

إن الأدوية الكابتة للمناعة بما فيها الأزاثيوبرين Azathioprine لها تأثير هامشي في إنقاص النكس وتحسين النتيجة على المدى البعيد. إن إعطاء الإنترفيرون بيتا b/a 1 تحت الجلد أو عضلياً ينقص في حالة التصلب المتعدد الناكس والهاجع عدد مرات النكس بنسبة حوالي 30٪ مع تأثير قليل على العجز طويل الأمد (انظر جدول EBM). وإن الغلاتيرامير أسيتات Glatiramer acetate وهو معدِّل مناعي له نفس التأثيرات. إن تأثيرات باقي المعالجات المعدّلة للمناعة يتم حالياً تقييمها وقد يكون لها بعض الاستخدام مستقبلاً. إن الأقوات الخاصة بما فيها القوت الخالي من الغلوتين أو إضافة حمض اللينوليك Linoleic acid أو المعالجة بالأكسجين مفرط الضغطية hyperbaric oxygen ليس لها فائدة مثبتة.

EBM

التصلب المتعدد - دور الإنترفيرون بيتا - b/a 1 في إنقاص معدل النكس.

إن الإنترفيرون بيتا-1 b/a ينقص معدل النكس بحوالي الثلث عند المرضى المصابين بالتصلب المتعدد الناكس والهاجع الفعال وقد يكون له بعض التأثير على ترقي العجز. وقد أظهرت تجربة واحدة أن تطور العجز عند المرضى المصابين بمرض مترق ثانوي قد يتم تأخيره لمدة 9-12 شهراً.

F. الاختلاطات Complications:

تم تلخيص معالجة اختلاطات التصلب المتعدد في (الجدول 63). إن الشرح الدقيق لطبيعة المرض ونتائجه ودعم المرضى وأقربائهم عند حدوث العجز كل ذلك له أهمية كبيرة. ومن الضروري مناقشة التشخيص والإنذار بشكل صريح وقد يؤدي ذلك إلى تبديد المخاوف التي تحدث عند المريض غالباً. إن فترات من المعالجة الفيزيائية قد تحسن القدرة الوظيفية عند هؤلاء المرضى الذين يصبحون عاجزين، وإن التقييم الذي يجريه المعالج المهني Occupational therapist سوف يشكل إرشاداً لتوفير الأدوات المساعدة في المنزل ولإنقاص الإعاقة.

إن العناية بالمثانة لها أهمية خاصة حيث يجب علاج الأخماج بالمضادات الحيوية المناسبة. يمكن معالجة السلس والإلحاح البولي والتكرار البولي دوائياً أو بالنزح الخارجي أو بالقثطرة البولية التي يمكن أن توضع بشكل مؤقت من قبل المريض وهذا أفضل من أن تترك بشكل دائم في مكانها.

إن اختيار المعالجة صعب وقد يكون التقييم البولي الديناميكي Urodynamic assessment ضرورياً عند المرضى الذين لديهم أعراض مزعجة. إن خلل الوظيفة الجنسية مصدر قلق عند العديد من المرضى وقد يكون بالإمكان التخلص منه بالمشورة الماهرة والوسائل المساعدة البديلة Prosthetic aids عند الضرورة. قد يساعد السيلدينافيل Sildenafil في حالة العنانة.

الجدول 63: معالجة اختلاطات التصلب المتعدد.

الاختلاط	المعالجة
الشناج Spasticity :	المعالجة الفيزيائية. الباكلوفين 15-100 ملغ*. الديازيبام 2-15 ملغ*. الدانترولين 25-400 ملغ*. التيزانيدين 18-32 ملغ. الحقن الموضعي للذيفان الوشيقي. القطع العصبي الكيماوي.
الرنح Ataxia :	الإيزونيازيد 600-1200 ملغ*. الكلونازيبام 2-8ملغ*.
خلل الحس Dysesthesia :	الكاربامازبين 200-1800 ملغ*. الفينيتوئين 200-400 ملغ. الغابابنتين 900-2400 ملغ. الأميتربتلين 10-100 ملغ.
الأعراض المثانية:	انظر (الجدول 49).

* بجرعات مقسمة.

G. الإنذار Prognosis:

من الصعب التنبؤ بالمستقبل بثقة عند أي مريض خاصة في المرحلة الباكرة من المرض. والأكثر من ذلك أن القدرة على تشخيص المرض في مرحلة أبكر تعني أن الدراسات القديمة قد لا تعكس بشكل يعول عليه الإنذار عند المرضى الذين تم تشخيصهم بالتقنيات الحديثة. إن حوالي 15٪ من المرضى الذين لديهم نوبة واحدة من زوال الميالين لا يعانون من أي حوادث أخرى، في حين يحدث النكس عند المرضى الذين لديهم تصلب متعدد ناكس وهاجع مرة أو مرتين وسطياً كل سنتين. يموت حوالي 5٪ من المرضى خلال 5 سنوات من بداية المرض في حين يكون لدى البعض الآخر إنذار سليم جداً. وبصورة عامة سوف يصبح حوالي ثلث المرضى تقريباً بعد 10 سنوات من المرض عاجزين لدرجة يحتاجون فيها إلى المساعدة، أما بعد 15سنة فإن 50٪ من المرضى سوف يصلون إلى هذه الدرجة من العجز.

II. التهاب الدماغ والنخاع المنتشر الحاد:
ACUTE DISSEMINATED ENCEPHALOMYELITIS

وهي حالة حادة وحيدة الطور مزيلة للميالين يحدث فيها مناطق من زوال الميالين حول الأوردة منتشرة بشكل واسع في كامل الدماغ والحبل الشوكي. قد يبدو المرض ظاهرياً أنه حدث بشكل عفوي لكنه غالباً ما يحدث بعد أسبوع أو أكثر من خمج فيروسي خاصة الحصبة والحماق أو بعد التلقيح مما يقترح أن هذا المرض متواسط مناعياً.

A. المظاهر السريرية:

قد يكون الصداع والإقياء والحمى والتخليط والحالة السحائية هي المظاهر التي يراجع بها المريض مع علامات بؤرية أو متعددة البؤر في الدماغ والحبل الشوكي، وقد تحدث الاختلاجات أو السبات. كذلك فإن الشلل الرخو مع الاستجابات الأخمصية الانبساطية شائعان وقد توجد علامات مخيخية خاصة عندما يحدث المرض تالياً للحماق.

B. الاستقصاءات:

يظهر الـ MRI مناطق متعددة عالية الإشارة بنمط شبيه للنمط الموجود في التصلب المتعدد رغم أن مناطق الشذوذ تكون أكبر غالباً. قد يكون الـ CSF سوياً أو يظهر زيادة خفيفة في الخلايا وحيدة النواة والبروتين. إن التشخيص التفريقي من النوبة الشديدة الأولى لما يثبت في النهاية أنه تصلب متعدد قد يكون صعباً.

C. التدبير:

قد يكون المرض مميتاً في المراحل الحادة لكنه عدا ذلك يكون محدداً لنفسه. ويوصى بالمعالجة بجرعة عالية من الميثيل بردنيزولون الوريدي باستخدام نفس النظام العلاجي المتبع في حالة نكس التصلب المتعدد.

III. التهاب النخاع المستعرض الحاد ACUTE TRANSVERSE MYELITIS:

إن التهاب النخاع المستعرض مرض حاد التهابي وحيد الطور مزيل للميالين يصيب الحبل الشوكي في عدد متنوع من القطع Segments. قد يكون المرضى من أي عمر ويتظاهرون بخزل سفلي تحت حاد مع مستوى حسي ويترافق ذلك مع ألم شديد غالباً في العنق أو الظهر عند بداية المرض. إن الـ MRI ضروري لتفريق هذه الحالة عن الآفة الضاغطة على الحبل الشوكي. يظهر فحص الـ CSF كثرة الخلايا في السائل النخاعي مع وجود العدلات غالباً في البداية. تكون المعالجة بجرعة عالية من الميثيل بردنيزولون وريدياً، وإن النتيجة النهائية متنوعة حيث يحدث الشفاء التام تقريباً في بعض الحالات رغم شدة العجز الأولي. وإن نسبة صغيرة من المرضى الذين يتظاهرون بالتهاب النخاع المستعرض الحاد يتابعون ليطوروا التصلب المتعدد خلال عدة سنوات لاحقة.

الأمراض التنكسية
DEGENERATIVE DISEASES

تسبب العديد من الأمراض تنكساً في أجزاء مختلفة من الجهاز العصبي دون وجود سبب خارجي يمكن كشفه. وإن العوامل الوراثية متورطة في العديد من الحالات لكن السبب مازال مجهولاً في غالبية الحالات. تعتمد المظاهر السريرية على أي البنيات هي المصابة، حيث يسبب تنكس القشر المخي حدوث الخرف وأشيع نمط منه هو داء ألزهايمر. أما تنكس العقد القاعدية فيؤدي إلى اضطراب الحركة الذي يتظاهر على شكل حركة قليلة أو كثيرة ويعتمد ذلك على البنيات المصابة. ومن الأمثلة على هذه الحالات داء باركنسون وداء هينتينغتون. يسبب التنكس المخيخي عادة الرنح. يمكن للتنكس أيضاً أن يحدث في الحبل الشوكي أو الأعصاب المحيطية مؤدياً لحدوث اضطراب حركي أو حسي أو مستقل.

الأسباب التنكسية للخرف DEGENERATIVE CAUSES OF DEMENTIA

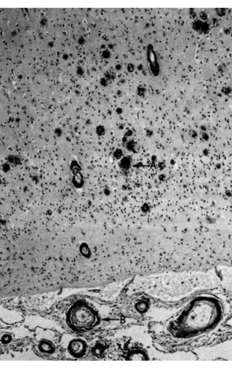
إن حوالي 5٪ من السكان فوق عمر 65 عاماً يعانون من مرض خرفي. وفوق عمر 80 عاماً ترتفع هذه النسبة إلى 20٪. ولهذا السبب فإن للخرف تأثيرات كبيرة على الموارد الصحية.

I. داء ألزهايمر:

يعتبر داء ألزهايمر أشيع سبب للخرف ويحدث غالباً عند المرضى فوق عمر 45 عاماً. إن العوامل الوراثية هامة خاصة إذا كان سن البدء دون عمر 65 عاماً. قد يشكل المرض العائلي حوالي 15٪ من الحالات وقد تم وصف شذوذات جينية في عدة صبغيات مختلفة خاصة الصبغيات 14،1 و21. إن وراثة أحد الأليلين Alleles لصميم البروتين الشحمي ε(aPoε)، وهو ε4 تترافق مع زيادة خطر تطور المرض إلى أربعة أضعاف.

A. الباثولوجيا:

يبدو الدماغ بالفحص العياني ضامراً خاصة القشر الدماغي والحصين Hippocampus. أما الفحص النسيجي فيظهر وجود لويحات شيخوخية Senile Plaques وتشابكات ليفية عصبية Neurofibrillary Tangles في القشر الدماغي. ويظهر التلوين النسيجي الكيماوي كميات هامة من المادة النشوانية Amyloid في اللويحات (انظر الشكل 38). وقد تم وصف العديد من شذوذات النواقل العصبية المختلفة خاصة ضعف النقل كوليني الفعل رغم أن النورأدرينالين و 5-HT والغلوتامات والمادة P كلها تكون مصابة أيضاً (انظر الجدول 1).



الشكل 38: داء ألزهايمر. مقطع من القشر الجديد Neocortex ملون بالأضداد متعددة النسائل الموجهة ضد الببتيد βA4 يظهر ترسبات نشوانية في اللويحات في المادة الدماغية (السهم A) وفي جدار الأوعية الدموية (السهم B).

B. المظاهر السريرية:

إن المظهر السريري الرئيسي هو ضعف الذاكرة المتأخرة أي عدم القدرة على استعادة (تذكر) المعلومات المكتسبة في الماضي ولهذا يراجع المريض بضعف تدريجي في الذاكرة مترافق عادة مع اضطراب باقي الوظيفة القشرية. تتأثر كل من الذاكرة قصيرة الأمد والذاكرة طويلة الأمد لكن العيوب في الذاكرة القريبة تكون أكثر وضوحاً عادة، ولاحقاً أثناء سير المرض تصبح المظاهر النموذجية هي اللاأدائية Apraxia والضعف الإبصاري-الفراغي Visuo-spatial والحبسة aphasia. قد يشتكي المرضى أنفسهم في المراحل الباكرة من الصعوبات لكن مع ترقي المرض يصبح من الشائع بالنسبة للمرضى أن ينكروا وجود أي شيء ليس على ما يرام (عمه العاهة Anosognosia). وفي هذه الحالة غالباً ما يتم إحضار المرضى لمراكز العناية الطبية من قبل من يعتني بهم. إن الاكتئاب شائع، وقد يصبح المرضى عدوانيين Aggressive أحياناً وإن المظاهر السريرية تسوء بشكل حاد عند حدوث مرض عارض مرافق.

C. الاستقصاءات والتدبير:

تهدف الاستقصاءات إلى نفي الأسباب الأخرى للخرف القابلة للعـــلاج (انظر الجـــدول 38) وإن التـــأكيد النسيجي للتشخيص يحدث عادةً بعد الوفاة فقط. لا توجد معالجة معروفة رغم أن الدونيبيزيل Donepezil والريفاستيغمين Rivastigmine وهما مثبطان للأستيل كولين أستراز الدماغية قد أظهرا حديثاً بعض الفائدة (انظر جدول EBM).

يتكون التدبير بشكل رئيسي من تأمين البيئة المألوفة للمريض وإعطاء الدعم لمن يعتني به.

EBM

داء ألزهايمر – دور الدونيبيزيل والريفاستيغمين:

لقد أظهر الدونيبيزيل والريفاستيغمين تحسنات بسيطة في الوظيفة المعرفية عند مرضى منتقين مصابين بداء ألزهايمر الخفيف أو المتوسط وذلك بعد المعالجة لفترات وصلت حتى السنة. ومع ذلك فإن التأثيرات على نوعية الحياة عند كل من المريض ومن يعتني به مازالت غير واضحة ولهذا فإن الأهمية العملية لهذين الدواءين لم تتأكد بعد.

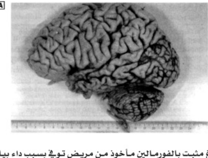
II. الأسباب الأخرى للخرف OTHER CAUSES OF DEMENTIA:

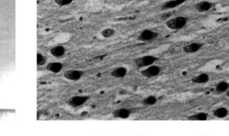
A. داء فيرنكة ـ كورساكوف Wernicke-korsakoff:

يتظاهر عوز الثيامين (فيتامين B_1) عادة بحالة تخليط حادة (اعتلال الدماغ لفيرنكة) وشذوذات جذع الدماغ مثل الرنح والرأرأة وضعف العضلات خارج المقلة (خاصة ضعف العضلة المستقيمة الوحشية). إذا لم تعالج هذه الحالة بشكل كاف فقد تؤدي إلى الخرف الذي يتميز باضطراب شديد في الذاكرة قصيرة الأمد مترافق مع الميل للتخريف Confabulation ويدعى متلازمة كورساكوف. قد يحدث العوز نتيجة لسوء التغذية (بما فيه سوء التغذية الناجم عن سوء استخدام الكحول المزمن) أو سوء الامتصاص أو حتى الإقياء المديدة (كما في القيء المفرط الحملي). يمكن أن يتم التشخيص كيماوياً حيوياً بانخفاض مستوى ترانس كيتولاز Transketolase في الكريات الحمراء لكن هذا الاختبار من الصعب القيام به غالباً لذلك يتم التشخيص عادة سريرياً. يجب التفكير في هذه الحالة عند أي مريض مصاب بالخرف أو التخليط بسبب إمكانية معالجتها وفي حال وجود أي شك فمن الأفضل عادة إعطاء المعالجة على كل حال. تتكون المعالجة من إعطاء الفيتامينات بجرعة عالية ويكون ذلك وريدياً غالباً في المراحل الأولى يليها إعطاء الثيامين الفموي (100 ملغ كل 8 ساعات في البداية) إضافة إلى معالجة السبب المستبطن.

B. داء بيك Pick's disease:

هذه الحالة أندر بكثير من داء ألزهايمر ويصيب فيها التنكس بشكل رئيسي الفصين الصدغي والجبهي. يتميز هذا المرض نسيجياً بوجود الأجسام الاشتمالية الهيولية الأليفة للفضة (أجسام بيك Pick bodies) والعصبونات المنتفخة بسبب انحلال الكروماتين (انحلال جسيمات نيسل) (خلايا بيك Pick cells) (انظر الشكل 39). قد يتظاهر المرضى بتغير الشخصية الناجم عن إصابة الفص الجبهي أو يتظاهرون بالحبسة المترقية. تبقى الذاكرة سليمة نسبياً في المراحل الباكرة. ولا توجد معالجة نوعية لداء بيك.





.الشكل 39: داء بيك Pick s disease. A. منظر جانبي لدماغ مثبت بالفورمالين مأخوذ من مريض توفي بسبب داء بيك ويظهر هذا المنظر ضمور التلافيف في الفصين الجبهي والجداري مع وجود درجة أشد من الضمور في النصف الأمامي للفص الصدغي. B. تكبير عال (200×) للطبقة الهرمية الحصينية Hippocampal تم تحضيره بأضداد البروتين Tau وحيدة النسيلة. تحتوي العديد من أجسام الخلايا العصبونية أجساماً اشتمالية هيولية مغزلية محددة بوضوح

C. خرف جسم ليوي Lewy body dementia:

يحدث في داء جسم ليوي المنتشر إصابة في القشر الدماغي شبيهة بالإصابة التي تحدث في المادة السوداء في داء باركنسون، تتظاهر الحالة بضعف معرفي Cognitive في سياق متلازمة خارج هرمية، وقد تكون المظاهر المعرفية غير قابلة للتمييز عن تلك المظاهر في داء ألزهايمر. تكون الحالة المعرفية لدى المرضى متموجة ويكون لديهم نسبة حدوث عالية للأهلاسات البصرية وهم حساسون بشكل خاص لهذا التأثير الجانبي الناجم عن الأدوية المضادة للباركنسونية. كما أنهم حساسون أيضاً للدواء المضاد للذهان. لا توجد معالجة نوعية لهذه الحالة.

داء باركنسون ومتلازمات تعذر الحركة – الصمل
PARKINSON DISEASE AND AKINETIC- RIGID SYNDROMES

هناك عدد من الأمراض التنكسية التي تصيب العقد القاعدية وتتظاهر بترافقات مختلفة من بطء الحركة (Bradykinesia) وزيادة المقوية (الصمل rigidity) والرعاش وفقد منعكسات الوضعة. إن أشيع سبب لهذه الباركنسونية أو متلازمات تعذر الحركة – الصمل Akinetic-rigid syndromes هو داء باركنسون مجهول السبب.

I. داء باركنسون مجهول السبب IDIOPATHIC PARKINSON'S DISEASE :

تبلغ نسبة الحدوث السنوية لهذه الحالة حوالي 1000/0.2 وتبلغ نسبة الانتشار 1000/1.5 في المملكة المتحدة. إن معدلات الانتشار في كل أنحاء العالم متماثلة رغم أن معدلات منخفضة قد ذكرت في الصين وإفريقيا الغربية. يكون 10٪ من المرضى دون عمر 45 عاماً عند تظاهر المرض وتزداد نسبة الحدوث والانتشار مع التقدم بالعمر

حيث ترتفع نسبة الانتشار إلى أكثر من 1٪ عند الأشخاص فوق عمر 60 عاماً. إن نسبة الحدوث عند الجنسين متساوية تقريباً. وإن داء باركنسون أقل شيوعاً عند مدخني السجائر.

A. السببيات:

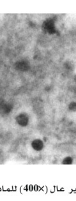
إن السبب مجهول ولم يتم التعرف على عوامل جينية قوية رغم أن الدراسات الأخيرة على التوائم اقترحت أن التأثير الجيني قد يكون أكبر مما كان يعتقد سابقاً. إن اكتشاف أن الميثيل – فينيل – تتراهيدروبيريدين Methyl-phenyl-tetrahydropyridine (MPTP) يسبب باركنسونية شديدة عند مستخدمي المخدرات الشباب يقترح أن داء باركنسون مجهول السبب قد يكون ناجماً عن ذيفان بيئي، وقد تم دراسة العديد من الذيفانات لكن لا يوجد أي دليل قوي يرجح أياً من هذه الذيفانات.

B. الباثولوجيا:

يحدث في داء باركنسون نفاد Depletion للعصبونات المصطبغة الدوبامينية في المادة السوداء Substantia nigra مع اشتمالات زجاجية Hyaline inclusions في الخلايا السوداء (أجسام ليوي Lewy bodies انظر الشكل 40) وتبدلات ضمورية في المادة السوداء ونفاد العصبونات في الموضع الأزرق Locus coeruleus. إن نقص النتاج Output دوباميني الفعل من المادة السوداء إلى الكرة الشاحبة Globus Pallidus يؤدي إلى نقص التأثيرات التثبيطية على النواة تحت المهاد (العصبونات التي تصبح أكثر نشاطاً من المعتاد في تثبيط تفعيل القشر) وهذا يؤدي بدوره إلى بطء الحركة.

C. المظاهر السريرية:

إن المتلازمة التقليدية المكونة من الرعاش والصمل وبطء الحركة قد تكون غائبة في البداية في حين يمكن ملاحظة أعراض غير نوعية مثل التعب وألم الأطراف وبطء التفكير والاكتئاب والكتابة اليدوية الصغيرة Micrographia.



الشكل 40: داء باركنسون، تكبير عال (400×) للمادة السوداء عند مريض مصاب بداء باركنسون تظهر جسم ليوي التقليدي (الهيماتوكسيلين والإيوزين).

يكون التظاهر في كل الحالات تقريباً في جهة واحدة وإن رعاش الراحة في الطرف العلوي هو مظهر شائع يدعو لمراجعة الطبيب. قد يصيب الرعاش أيضاً الساقين والفم واللسان وقد يبقى عرضاً بارزاً لعدة سنوات. قد يتطور بطء الحركة تدريجياً. يكون لدى معظم المرضى صعوبة إنجاز الحركات الدقيقة السريعة وهذا يتظاهر ببطء المشية وصعوبة أداء المهام مثل فك الأزرار أو حلاقة الذقن أو الكتابة. أما الصمل Rigidity أو زيادة المقوية العضلية فيسبب الصلابة ووضعية الانحناء. تضعف منعكسات تصحيح الوضعة Postural righting reflexes في مرحلة باكرة من المرض لكن السقوط falls يميل لعدم الحدوث إلا في مرحلة متأخرة. ومع تقدم المرض يصبح الكلام ضعيفاً وغير واضح. وهناك عدد من الشذوذات التي تظهر بالفحص العصبي وقدمتم ذكرها في (الجدول 64).

الجدول 64: الشذوذات الفيزيائية في الباركنسونية.
الشذوذات العامة General:
• غياب التعبير الوجهي. • الجلد زيتي المظهر Greasy. • الكلام السريع الضعيف، غير الواضح. • وضعية الانحناء Flexed posture. • ضعف منعكسات الوضعة.
المشية Gait:
• بطء البدء بالمشي. • الخطوات القصيرة. • الخطوات الصغيرة والسريعة مع الميل للركض (المشية التسارعية Festination). • نقص تأرجح الذراع. • ضعف التوازن عند الدوران.
الرعاش tremor:
• رجفان أثناء الراحة 4-6 هرتز: يبدأ عادة في الأصابع/الإبهام. حركات خشنة معقدة، عطف/ بسط الأصابع. تبعيد / تقريب الإبهام. كب/ بسط الساعد. قد يصيب الذراعين والساقين والقدمين والفك واللسان. متقطع، يوجد عند الراحة وعند صرف انتباه المريض. ينقص بالحركة. • الوضعي Postural 8-10 هرتز. أقل وضوحاً و أسرع، وأقل سعة. يظهر بالحركة أو بالوضعة ويستمر بالحركة.
الصمل rigidity:
• نمط الدولاب المسنن Cogwheel، غالباً في الطرفين العلويين. • النمط البلاستيكي (أنبوب الرصاص Leadpipe)، غالباً في الساقين.
بطء الحركة Bradykinesia:
• البطء عند بدء أو تكرار الحركات. • ضعف الحركات الناعمة خاصة في الأصابع.

إن مظاهر الباركنسونية ورغم أنها تكون في البداية وحيدة الجانب فإن الإصابة ثنائية الجانب التدريجية هي القاعدة. تبقى القوة العضلية والمنعكسات سوية وتكون الاستجابات الأخمصية بالانعطاف. يحدث قلة التعبير الوجهي (السحنة الجمودية أو القناع الوجهي Hypomimia) وقد يكون منعكس الطرْف Blink reflex مبالغاً فيه ويفشل في أن يروّض Habituate (علامة قرع المقطب Glabellar tap sign). تكون حركات العين طبيعية بالفحص السريري النظامي مع الأخذ بالاعتبار التحدد الطبيعي للحملقة للأعلى الحادث مع العمر. يكون الحس طبيعياً ولا تتأثر القدرات الفكرية في البداية، ومع تقدم المرض يتطور عند حوالي ثلث المرضى ضعف معرفي Cognitive impairment.

D. الاستقصاءات Investigations:

يتم التشخيص سريرياً حيث لا يوجد أي اختبار مشخص لداء باركنسون، ومن الضروري في بعض الأحيان استقصاء المريض لنفي الأسباب الأخرى للباركنسونية في حال وجود أي من المظاهر غير الاعتيادية. يتم استقصاء المرضى الذين يتظاهرون قبل عمر 50 عاماً من أجل داء ويلسون عادة، وقد يكون تصوير الرأس (CT أو MRI) ضرورياً إذا وجدت مظاهر تشير إلى إصابة هرمية أو مخيخية أو مستقلة أو كان التشخيص مشكوكاً به.

E. التدبير Management:

1. المعالجة الدوائية:

يعتبر الليفودوبا Levodopa المشرك مع مثبط محيطي لنازعة كربوكسيل الدوبا dopa-decarboxylase حجر الزاوية في معالجة داء باركنسون لكن يجب أن يتم البدء به فقط للمساعدة على التغلب على العجز الهام. تشمل الأدوية الأخرى الأدوية المضادة للفعل الكوليني Anticholinergic drugs وناهضات Agonists مستقبلة الدوبامين والسيليجيلين Selegiline والأمانتادين Amantadine (انظر الشكل 41).

الليفودوبا Levodopa: رغم أن عدد النهايات المحررة للدوبامين في الجسم المخطط Striatum يكون ناقصاً في داء باركنسون فإن العصبونات الباقية يمكن حثها على إنتاج المزيد من الدوبامين عن طريق إعطاء طليعة Precursor الدوبامين وهو الليفودوبا. إذا أعطي الليفودوبا فموياً فإنه يتم نزع الكربوكسيل Decarboxylate من أكثر من 90٪ منه ليتحول إلى الدوبامين وذلك في المحيط في السبيل المعدي المعوي والأوعية الدموية وتصل نسبة صغيرة منه فقط إلى الدماغ. إن هذا التحويل المحيطي لليفودوبا مسؤول عن نسبة الحدوث العالية للتأثيرات الجانبية إذا استخدم لوحده. يتم التغلب على المشكلة بشكل كبير بإعطاء مثبط لنازعة الكربوكسيل (والذي لا يعبر الحاجز الدموي الدماغي) إضافة لليفودوبا. يتوافر مثبطان محيطيان لأنزيم نازعة الكربوكسيل هما الكاربيدوبا Carbidopa والبنزيرازيد Benserazide وذلك على شكل مستحضرات مشتركة مع الليفودوبا.

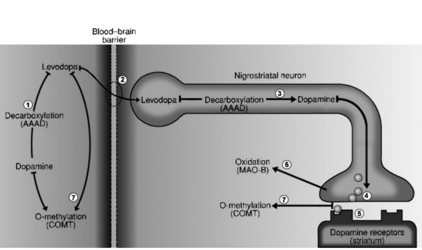
يجب تأخير بدء المعالجة بالليفودوبا حتى يصبح لدى المريض عجز هام بسبب وجود مخاوف تتعلق بالتأثيرات الجانبية طويلة الأمد (انظر جدول EBM). إن الليفودوبا فعال بشكل خاص في تحسين بطء الحركة والصمل. كذلك يستفيد الرعاش أيضاً لكن بشكل لا يمكن التنبؤ به. إن الجرعة البدئية هي 50 ملغ كل 8 أو 12 ساعة وتزاد عند الضرورة. وقد تزاد الجرعة الكلية من الليفودوبا إلى أكثر من 1000 ملغ/اليوم لكن يجب إبقاؤها منخفضة قدر الإمكان. تشمل التأثيرات الجانبية هبوط الضغط الوضعي والغثيان والإقياء والتي يمكن تعديلها باستخدام

مناهضات Antagonist الدوبامين المحيطية مثل الدومبيريدون Domperidone. تشمل التأثيرات الجانبية الأخرى المتعلقة بالجرعة الحركات اللاإرادية خاصة خلل الحركة الفموي الوجهي Orofacial dyskinesia وخلل التوتر Dystonia في الأطراف والجذع وأحياناً الاكتئاب والهلوسات والتوهمات Delusions.

EBM

داء باركنسون ـ تأخير المعالجة بالليفودوبا باستخدام البروموكربتين

إن الاستخدام الباكر للبروموكربتين بدلاً من الليفودوبا قد يكون مفيداً في تأخير الاختلاطات الحركية وخلل الحركة Dyskinesia لكن الاختلافات الطرائقية Methodological بين التجارب تجعل من غير الممكن الوصول إلى نتيجة واضحة حول هذه النقطة.



الشكل 41: آليات تأثير الدواء في داء باركنسون. (1) تنقص مثبطات أنزيم نازعة الكربوكسيل (الكاربيدوبا والبنزيرازيد) التأثيرات الجانبية عن طريق إنقاص التحويل المحيطي لليفودوبا إلى دوبامين بواسطة نازعة كربوكسيل الحمض الأميني العطري (AAAD). (2) إن النقل الفعال لليفودوبا إلى الدماغ قد يتم تثبيطه بسبب التنافس من الحموض الأمينية القوتية وذلك بعد وجبة غنية بالبروتين. (3) يتم تحويل الليفودوبا في العصبونات المخططة السوداء إلى الدوبامين. (4) يعزز الأمانتادين تحرر الدوبامين من نهاية العصب. (5) تعمل ناهضات الدوبامين بشكل مباشر على المستقبلات المخططة. (6) يقوم السيليجيلين (وهو مثبط للمونو أمينو أكسيداز النمط B) بزيادة توافر الدوبامين العصبوني عن طريق إنقاص استقلابه خارج العصبون.(7) يطيل الإنتاكابون (وهو مثبط للكاتيكول -O- ميثيل - ترانسفيراز COMT) توافر الدوبامين بتثبيط استقلاب الدوبامين والليفودوبا خارج العصبون.

إن التدهور المتأخر رغم المعالجة بالليفودوبا يحدث بعد 3-5 سنوات عند ثلث إلى نصف المرضى. ويتظاهر ذلك عادة بتموج الاستجابة وأبسط شكل من هذا التموج هو التدهور في نهاية الجرعة end-of-dose deterioration الناجم عن ترقي المرض وفقد القدرة على اختزان الدوبامين. أما التموجات الأكثر تعقيداً فتتظاهر بتبدلات في الاستجابة فجائية لا يمكن التنبؤ بها حيث تحدث فترات من الباركنسونية الشديدة متناوبة مع خلل الحركة والهياج (ظاهرة فتح- إغلاق on-off). يمكن غالباً تحسين تدهور نهاية الجرعة بتقسيم الليفودوبا إلى جرعات أصغر لكن بتواتر أكبر، أو بالتحول إلى مستحضر بطيء التحرر. أما ظاهرة (فتح – إغلاق) فهي صعبة المعالجة لكن يساعد في بعض الأحيان حقن الأبومورفين Apomorphine (ناهض للدوبامين) تحت الجلد لإنقاذ المريض بسرعة من فترة (الإغلاق off).

قد تحدث الحركات اللاإرادية (خلل الحركة) عندما تصل الجرعة إلى ذروتها (ظاهرة ذروة الجرعة Peak-dose) أو كظاهرة ثنائية الطور biphasic (طور التزايد التدريجي Build-up وطور التناقص التدريجي Wearing-off). ويكون التدبير صعباً لكنه يتضمن مرة أخرى تعديل طريقة إعطاء الليفودوبا من أجل الحصول على مستويات ثابتة في الدماغ واستخدام الأدوية البديلة خاصة ناهضات (مقلدات) الدوبامين.

الأدوية المضادة للفعل الكوليني Anticholinergic agents: تمتلك هذه الأدوية تأثيراً مفيداً على الرعاش والصمل لكنها لا تحسن بطء الحركة. يمكن وصف هذه الأدوية في مرحلة باكرة من المرض قبل أن يصبح بطء الحركة مشكلة، لكن يجب تجنبها عند المرضى الكهول حيث قد تسبب عندهم التخليط والهلوسات وتشمل التأثيرات الجانبية الأخرى جفاف الفم والرؤية المشوشة وصعوبة التبويل والإمساك. يتوافر العديد من الأدوية المضادة للكولين، على سبيل المثال التري هيكسي فينيديل Trihexyphenidyl (البنزن هكسول Benzhexol، 1-4 ملغ كل 8 ساعات) والأورفينادرين Orphenadrine (50-100 ملغ كل 8 ساعات).

الأمانتادين Amantadine: يمتلك الأمانتادين تأثيراً خفيفاً قصير الأمد على بطء الحركة لكن يمكن أن يستخدم في المرحلة الباكرة من المرض قبل الحاجة لعلاجات أكثر قوة. كذلك يفيد الأمانتادين في السيطرة على خلل الحركة الناجم عن المعالجة الدوبامينية في مرحلة متأخرة من المرض. تكون الجرعة 100 ملغ كل 8 أو 12 ساعة. تشمل التأثيرات الجانبية التزرق الشبكي Livedo Reticularis والوذمة المحيطية والتخليط والاختلاجات.

السيليجيلين Selegiline: يمتلك السيليجيلين بحد ذاته تأثيراً علاجياً خفيفاً. وإن الأدلة التي تشير إلى أنه يبطئ تقدم المرض مثيرة للجدل بشدة. وهناك بعض الشك حول سلامته لكن هذا الموضوع أيضاً مثير للجدل وهو يخضع لأبحاث مستمرة. إن الجرعة العادية من هذا الدواء هي 5-10 ملغ تؤخذ صباحاً.

مثبطات COMT (كاتيكول – O– ميتيل- ترانسفيراز): ينقص الإينتاكابون Entacapone (200 ملغ مع كل جرعة من الليفودوبا) التأرجحات الحركية عندما يستخدم مع الليفودوبا، وهذا يسمح بإنقاص جرعة الليفودوبا وإعطائها بتواتر أقل.

ناهضات مستقبلة الدوبامين Dopamine receptor agonists: إن أعداداً متزايدة من هذه الأدوية قد أصبحت متوافرة، وجميع هذه الأدوية لها فعالية (مختلفة بشكل خفيف) على المستقبلات الدوبامينية

المختلفة في الدماغ. إن الأبومورفين يسبب إذا أعطي لوحده إقياءات ملحوظة ويجب أن يعطى عن طريق الحقن. يمكن التغلب على الإقياء بإعطائه مع الدومبيريدون بشكل متزامن وإعطاء الدواء حقناً عن طريق التسريب المستمر تحت الجلد أو بواسطة مضخة محمولة أو بالحقن المباشر حسب الحاجة. لذلك فإن التعامل مع الدواء يحتاج إلى دعم تمريضي هام ويمكن أن يكون مفيداً جداً إذا أعطي بشكل صحيح.

تشمل الأدوية ذات الإعطاء الأسهل البروموكربتين Bromocriptine و الليزوريد Lisuride والبيرغوليد Pergolide والكابيرغولين Cabergoline والروبينيرول Ropinirole والبراميبيكسول Pramipexole وهذه الأدوية جميعها يمكن أن تؤخذ فموياً (انظر جدول EBM). إن هذه الأدوية أقل فعالية من الليفودوبا في السيطرة على مظاهر الباركنسونية لكنها أقل احتمالاً بكثير لأن تسبب تأرجحات الجرعة أو خلل الحركة رغم أنها سوف تفاقم بالتأكيد خلل الحركة عندما يكون قد تطور. تشمل التأثيرات الجانبية الغثيان والإقياء والتخليط والهلوسات. تبلغ جرعة البروموكربتين 1 ملغ في البداية وتزاد إلى 2.5 ملغ كل 8 ساعات ومن ثم يمكن زيادتها حتى 30 ملغ/اليوم. أما جرعة البيرغوليد فتبدأ بـ 50 مكروغرام وتزاد إلى 250 مكروغرام كل 8 ساعات ومن الممكن زيادتها إلى 3000 مكروغرام/اليوم.

EBM

داء باركنسون - مقارنة بين ناهضات الدوبامين المختلفة .

إن الاختلافات الطرائقية بين التجارب التى قارنت بين استخدام ناهضات الدوبامين مثل البروموكربتين والليزوريد والبيرغوليد والبراميبيكسول لا تسمح حالياً بإعطاء بيان واضح حول أي دواء هو الأفضل في تدبير الاختلاطات المحرضة بالليفودوبا .

2. الجراحة:

يمكن اللجوء إلى بضع المهاد عبر جراحة التوضيع التجسيمي Stereotactic thalamotomy لمعالجة الرعاش رغم أن الحاجة لذلك نادرة نسبياً لأن المعالجات الطبية متوافرة. أما العمليات التجسيمية الأخرى فتخضع حالياً للتقييم وخاصة بضع الكرة الشاحبة Pallidotomy من أجل المساعدة على تدبير خلل الحركة المحرض بالدواء. في حين مازال غرس خلايا الدماغ المتوسط الجنيني ضمن العقد القاعدية لتعزيز النشاط الدوباميني أمراً تجريبياً.

3. المعالجة الفيزيائية والمعالجة الكلامية:

يستفيد المرضى في كل مراحل داء باركنسون من المعالجة الفيزيائية التي تساعد على إنقاص الصمل وتصحح الوضعة الشاذة. وقد تساعد المعالجة الكلامية Speech therapy في الحالات التي تتداخل فيها الرتة وعسر التصويت في التواصل الاجتماعي.

F. الإنذار:

إن الحصيلة النهائية للمرضى المصابين بداء باركنسون متنوعة وتعتمد جزئياً على سن البدء. فإذا بدأت الأعراض في منتصف العمر فإن المرض يترقى عادة بشكل بطيء ومن المحتمل أن ينقص فترة الحياة بسبب اختلاطات عدم الحركة والميل للسقوط، أما المرض الذي يبدأ بعد عمر 70 عاماً فمن غير المحتمل أن يؤدي إلى تقصير العمر أو أن يصبح شديداً.

قضايا عند المسنين:

داء باركنسون:

- إن داء باركنسون شائع بشكل متزايد عند الكهول.
- تعتبر التأثيرات الجانبية طويلة الأمد لليفودوبا مثل خلل الحركة مشكلة أقل شيوعاً عند المرضى الذين يبدأ مرضهم بعد عمر 70 عاماً، ولهذا السبب من المناسب وصف الليفودوبا كخط أول في المعالجة في هذه الحالة مقارنة مع ناهضات الدوبامين عند المرضى الأصغر.
- إن التأثيرات الجانبية للأدوية أكثر شيوعاً خاصة التخليط والهلوسات. وإن الأدوية المضادة للفعل الكوليني سيئة بشكل خاص في هذا الناحية.
- إن المرضى المسنين أكثر ميلاً لتطوير الاضطرابات المستقلة Autonomic خاصة هبوط الضغط الوضعي المحرض بالدواء وعدم استقرار المثانة.
- إن التبدلات المعرفية والخرف أشيع عند المسنين المصابين بداء باركنسون مقارنة مع الشباب.
- يكون الإنذار أفضل نوعاً ما عند الأشخاص الذين يطورون المرض فوق عمر 70 عاماً.

II. متلازمات تعذر الحركة – الصمل الأخرى OTHER AKINETIC-RIGID SYNDROMES:

توجد حالات تنكسية عديدة يمكن أن تقلد داء باركنسون مجهول السبب خاصة في المراحل الباكرة. وهذه الحالات غير شائعة نسبياً لكن حوالي 10٪ من المرضى الذين يعتقد أنهم مصابون بداء باركنسون مجهول السبب يكونون مصابين بواحدة من هذه الحالات. ومن الجدير بالذكر أن هذه الحالات تسبب تدهوراً سريرياً بشكل أسرع من داء باركنسون مجهول السبب كما أنها أكثر مقاومة للمعالجة بالأدوية دوبامينية التأثير.

A. الضمور الجهازي المتعدد Multiple Systems Atrophy (MSA):

إن هذه الحالة فرادية Sporadic وتشاهد عند المرضى في منتصف العمر والكهول. تكون مظاهر الباركنسونية دون الرعاش غالباً مترافقة مع درجات متنوعة من فشل الجهاز المستقل Autonomic Failure وإصابة المخيخ وخلل وظيفة السبيل الهرمي. كان يدعى ترافق الباركنسونية مع فشل الجهاز المستقل بمتلازمة شي-دراغر Shy-Drager Syndrome لكن هذا المصطلح قل استخدامه. يكون التنكس أكثر انتشاراً مما هو عليه في داء باركنسون مجهول السبب وإن الاستجابة المخيبة للآمال لليفودوبا والأدوية الأخرى المضادة للباركنسونية ناجمة على الأرجح عن تنكس العصبونات بعد المشبك Post-Synaptic في العقد القاعدية. تشمل مظاهر الجهاز المستقل هبوط ضغط الدم الوضعي واضطراب المصرة والصرير التنفسي أحياناً. ويساعد على التشخيص إجراء اختبارات الوظيفة المستقلة. يشمل تدبير هبوط الضغط الوضعي الوسائل الفيزيائية مثل وضعية رفع الرأس أثناء النوم والجوارب الضاغطة والأدوية مثل الفلودروكورتيزون والمنبهات أدرينالية الفعل. إن السقوط Falls أشيع بكثير مما هو عليه في داء باركنسون مجهول السبب، وفترة الحياة المتوقعة ناقصة بشكل هام.

B. الشلل فوق النووي المترقي Progressive Supranuclear Palsy:

تتظاهر هذه الحالة الفرادية كما هو الحال في الضمور الجهازي المتعدد عند المرضى في منتصف العمر وهي ناجمة عن تنكس في الدماغ أوسع بكثير مما هو عليه في داء باركنسون مجهول السبب. تشمل المظاهر السريرية الباركنسونية رغم أن الصمل يكون في البسط أكثر من العطف ويكون الرعاش خفيفاً عادةً. إضافة لذلك يجب أن يوجد شلل فوق نووي في حركات العين عند الحملقة للأسفل عادة حتى يتم التشخيص. تشمل المظاهر الأخرى العلامات الهرمية والضعف المعرفي (انظر الجدول 37 في الصفحة 98).

داء ويلسون Wilson's Disease

هو اضطراب وراثي ينتقل بطريقة جسدية متنحية يحدث فيه خلل في استقلاب النحاس. وهو مرض قابل للمعالجة بسبب اضطرابات حركية مختلفة تشمل الرنح ومتلازمات تعذر الحركة-الصمل ولهذا يجب دوماً التفكير به في التشخيص التفريقي لمثل هذه الاضطرابات.

داء هينتينغتون Huntingtong's Disease

هو مرض وراثي ينتقل بشكل جسدي سائد يصيب كلاً من الذكور والإناث ويبدأ عادة عند البالغين. وهو ينجم عن تمدد لثلاثي النوكليوتيد متكرر على الصبغي 4 وغالباً ما يظهر ظاهرة الاستباق Anticipation أي يبدأ المرض في عمر أصغر في الأجيال التالية. تحدث اختلافات خفيفة في مظاهر المرض ويعتمد ذلك على كون الجين الشاذ موروثاً من الأب أو الأم.

A. المظاهر السريرية:

تبدأ الأعراض عادة في منتصف حياة البلوغ Adult life بتطور الرقص الذي يسوء تدريجياً. ويترافق ذلك مع ضعف معرفي يتظاهر غالباً بأعراض نفسية لكنه يصبح في النهاية خرفاً واضحاً. أما في المرض الذي يبدأ في الشباب فقد تحدث مظاهر الباركنسونية مع الصمل. وقد تحدث الاختلاجات في مرحلة متأخرة من المرض.

B. الاستقصاءات:

يتم التشخيص سريرياً لكنه يدعم بوجود الضمور في النواة المذنبة Caudate Nucleus على الـCT أو الـMRI. يمكن استخدام تحليل الـDNA لإثبات التشخيص، كما يمكن استخدامه قبل ظهور الأعراض بعد الاستشارة الوراثية المناسبة.



C. التدبير:

إن التدبير عرضي فقط في الوقت الحاضر. قد يستجيب الرقص للترابينازين Tetrabenazine أو مناهضات الدوبامين مثل السولبيريد Sulpiride. إن الدعم السيكولوجي طويل الأمد والرعاية ضمن المؤسسات في النهاية ضروريان غالباً مع ترقي الخرف. إن الأعراض الاكتئابية شائعة وقد يكون بالإمكان مساعدتها بالأدوية المضادة للاكتئاب. وإن النصيحة الوراثية للأقارب هامة.

الرنح الوراثي HEREDITARY ATAXIAS

وهو مجموعة من الاضطرابات الوراثية يحدث فيها تغيرات تنكسية بدرجات متنوعة في المخيخ وجذع الدماغ والسبل الهرمية والسبل الشوكية المخيخية والعصب البصري والأعصاب المحيطية. قد تكون البداية في الطفولة أو بداية حياة البلوغ وتبدي الاضطرابات المختلفة وراثة سائدة أو متنحية. وقد تبين حديثاً أن الشذوذات الوراثية المسؤولة عن عدة أنماط من الرنح المخيخي الشوكي (الأنماط 1-8) ناجمة عن أعداد شاذة من تكرارات Repeats ثلاثي النوكليوتيد في جينات مختلفة، وهذه يمكن تحريها الآن بواسطة تحليل الـDNA مما يسمح بإثبات التشخيص والاختبار قبل التشخيص والنصيحة الوراثية. أما من الناحية السريرية فقد تحدث ترافقات متنوعة من المظاهر المخيخية والهرمية والحسية وخارج الهرمية والمعرفية. تم في (الجدول 65) ذكر أنماط الإصابة في عدد من الحالات.

الجدول 65: أنماط الرنح الوراثي.

النمط	الوراثة	البداية	المظاهر السريرية
رنح فريدرايخ:	جسدية متنحية.	8-16 سنة.	الرنح، الرأرأة، الرتة، الشناج، فقد المنعكسات، ضعف حس الاستقبال العميق، الداء السكري، الضمور البصري، الشذوذات القلبية، يصبح المريض مقعداً عادة بعمر 20 عاماً.
رنح توسع الشعريات	جسدية متنحية.	الطفولة.	الرنح المترقي، الكنع، توسع الشعريات على الملتحمة، ضعف إصلاح الـDNA، العوز المناعي، الميل للخباثات.
الضمور المخيخي الزيتوني الجسري:	جسدية، سائدة.	عند البالغين.	الرنح المترقي ببطء، الشناج، الرتة، المظاهر خارج الهرمية، الضمور البصري، الصمم، العلامات الهرمية.
الشلل السفلي التشنجي الوراثي:	جسدية، سائدة.	عند البالغين.	الشناج المترقي ببطء الذي يؤثر على الساقين أكثر من الذراعين، الاستجابات الأخمصية بالانبساط، العلامات الحسية قليلة أو غائبة.

داء العصبون الحركي MOTOR NEURON DISEASE

هو اضطراب مترق مجهول السبب يحدث فيه تنكس في العصبونات الحركية في الحبل الشوكي ونوى الأعصاب القحفية والعصبونات الهرمية في القشر الحركي. تكون حوالي 5٪ من الحالات عائلية وتبدي وراثة جسدية سائدة. يكون العيب الوراثي عند العديد من هذه العائلات متوضعاً في الصبغي 21 ويكون الأنزيم المصاب هو فوق أكسيد الديسموتاز Superoxide Dismutase (SOD1) أما بالنسبة للبقية (95٪) فإن الأسباب المحتملة تشمل الخمج الفيروسي والرض والتعرض للذيفانات والصدمة الكهربائية لكن لا يوجد أي دليل مؤكد يدعم أياً من هذه الأسباب. تبلغ نسبة انتشار المرض حوالي 5/ 100000.

A. المظاهر السريرية:

يتظاهر المرضى بعلامات مشتركة من إصابة العصبون المحرك العلوي والعصبون المحرك السفلي دون إصابة حسية. وإن وجود المنعكسات السريعة مع هزال عضلات الطرف ووجود رجفانات حزمية Fasciculation فيها أمر وصفي. تم ذكر المظاهر الشائعة في الجدولين 66 و67.

الجدول 66: المظاهر السريرية لداء العصبون الحركي.
البداية:
• تكون البداية عادة بعد عمر 50 عاماً.
• نادر جداً قبل سن الـ30 عاماً.
• يصيب الذكور أكثر من الإناث.
الأعراض:
• ضعف عضلات الطرف، المغص Cramp وأحياناً الرجفانات الحزمية.
• اضطراب الكلام/ البلع (الرتة/ عسر البلع).
العلامات:
• الهزال والرجفان الحزمي في العضلات.
• ضعف عضلات الأطراف واللسان والوجه والحنك.
• إصابة السبيل الهرمي التي تسبب الشناج واشتداد المنعكسات الوترية والاستجابة الأخمصية بالانبساط.
• تبقى العضلات خارج المقلة والمصرات عادة سليمة.
• لا يوجد عجز حسي موضوعي.
• لا يوجد ضعف فكري في معظم الحالات.
السير:
• تبدأ الأعراض بشكل بؤري عادة في جزء واحد وتنتشر تدريجياً لكن بشكل ثابت لتصبح أوسع انتشاراً.

الجدول 67: أنماط الإصابة في داء العصبون الحركي.
الضمور العضلي المترقي:
• تكون العصبونات الحركية الشوكية هي المصابة بشكل مسيطر.
• الضعف والهزال في عضلات الطرف القاصية أولاً.
• الرجفان الحزمي في العضلات.
• قد تكون المنعكسات الوترية غائبة.
الشلل البصلي المترقي:
• الإصابة الباكرة لعضلات اللسان والحنك والبلعوم.
• الرتة وعسر البلع.
• الهزال والرجفان الحزمي في اللسان.
• قد توجد العلامات الهرمية إضافة لذلك.
التصلب الجانبي الضموري:
• ترافق الهزال والضعف والرجفان الحزمي في كل من العضلات القاصية والدانية.
• الشناج واشتداد المنعكسات والاستجابة الأخمصية بالانبساط.
• قد يحدث الشلل البصلي والشلل البصلي الكاذب في النهاية.
• تكون مظاهر السبيل الهرمي مسيطرة.

B. الاستقصاءات:

تكون المظاهر السريرية عند العديد من المرضى موحية بشدة بالتشخيص لكن التشاخيص البديلة يجب نفيها بدقة وبالأخص الاضطرابات التي يمكن علاجها مثل الضمور العضلي السكري Diabetic Amyotrophy والاضطرابات الشوكية واعتلال الأعصاب الحركية متعدد البؤر. يساعد مخطط كهربية العضل على إثبات وجود الرجفانات الحزمية وزوال التعصيب وهو مفيد بشكل خاص عندما تكون الأعراض الهرمية هي المسيطرة. تكون دراسات توصيل العصب الحسي وتوصيل العصب الحركي طبيعية لكن قد يوجد بعض النقص في سعة كمون العمل ناجم عن فقد المحاور العصبية Axons. قد يكون تصوير النخاع وتفرس الدماغ ضروريان لنفي المرض الشوكي أو الدماغي البؤري. يكون فحص السائل الدماغي الشوكي سوياً عادة رغم أن ارتفاعاً خفيفاً في تركيز البروتين قد يوجد أحياناً.

C. التدبير:

لقد أظهر الريلوزول Riluzole مؤخراً (وهو مناهض للغلوتامات) تأثيراً خفيفاً في إطالة فترة الحياة المتوقعة لمدة 3 شهور وسطياً (أنظر جدول EBM). ومن غير الواضح عند أي مرحلة من المرض تحدث هذه الإطالة ولهذا السبب قد لا يكون الدواء مفيداً بوضوح. وإن الأدوية الأخرى مثل عامل نمو العصب قد أظهرت نتائج واعدة. إن الدعم السيكولوجي والفيزيائي مع المساعدة من المعالج المهني ومعالج الكلام والمعالج الفيزيائي ضروري للمحافظة على نوعية الحياة عند المريض جيدة قدر الإمكان. كما أن وسائل المساعدة الميكانيكية مثل الجبائر والأدوات المساعدة على المشي وكراسي العجلات وأدوات الاتصال كل ذلك يساعد على إنقاص الإعاقة. قد يكون من

الضروري التغذية عن طريق فغر المعدة Gastrostomy عبر الجلد إذا كان الشلل البصلي واضحاً. ويمكن أحياناً لدعم التهوية غير الجارح أن يساعد في تخفيف الضائقة Distress الناجمة عن ضعف العضلات التنفسية رغم أن المحافظة على التهوية غير مطلوب عادة. إن التخلص من الضائقة في المراحل النهائية يحتاج عادة إلى استخدام الأفيونات والأدوية المركنة Sedative Drugs.

EBM

داء العصبون الحركي ـ دور الريلوزول Riluzole :

يبدو أن الريلوزول 100 ملغ باليوم له تأثير خفيف على إطالة فترة الحياة المتوقعة عند المرضى المصابين بداء العصبون الحركي. لكن الفوائد الاقتصادية من استخدامه لم يتم تقييمها بشكل كامل بعد.

D. الإنذار:

إن داء العصبون الحركي مرض مترق وإن الفترة الوسطية من التشخيص حتى الموت تبلغ سنة واحدة ومعظم المرضى يموتون خلال 3-5 سنوات من بدء الأعراض. يبدي المرضى الشبان والمرضى الذين لديهم أعراض بصلية باكرة سيراً سريرياً أسرع. ينجم الموت عادة عن الخمج والقصور التنفسي واختلاطات عدم الحركة Immobility.

الضمورات العضلية الشوكية SPINAL MUSCULAR ATROPHIES

وهي مجموعة من الاضطرابات المحددة وراثياً التي تصيب العصبونات الحركية الشوكية والعصبونات الحركية القحفية وتتميز بالهزال العضلي القاصي والداني والرجفانات الحزمية وضعف العضلات. تكون الإصابة متناظرة عادة لكن قد تحدث الأشكال الموضعة أحياناً. يكون الترقي بطيئاً والإنذار أفضل مما هو عليه في داء العصبون الحركي عدا في الشكل الطفلي (انظر الجدول 68).

الجدول 68: أنماط الضمور العضلي الشوكي

النمط	البداية	الوراثة	المظاهر	الإنذار
ويردنيغ-هوفمان.	فترة الرضاعة.	جسدية متنحية.	الضعف، الهزال العضلي الشديد.	سيء.
كوغلبرغ - ويلاندر.	الطفولة، المراهقة.	جسدية متنحية.	الضعف والهزال في العضلات الدانية، يظهر EMG زوال التعصيب.	عجز مترق ببطء.
الأشكال القاصية.	بداية حياة البلوغ.	جسدية سائدة.	الضعف والهزال القاصي في اليدين والقدمين.	جيد، العجز نادر.
الشوكي البصلي.	عند البالغين الذكور فقط.	مرتبطة بالجنس.	الضعف الوجهي والبصلي، الضعف الداني في الطرف، التثدي.	جيد.

أمراض العضلات والأعصاب
DISEASES OF NERVE AND MUSCLE

أمراض الأعصاب المحيطية DISEASES OF PERIPHERAL NERVES

قد تتأذى الأعصاب المحيطية بعمليات منتشرة تؤثر على كل الأعصاب بدرجات كبيرة أو صغيرة، أو قد تتأثر أعصاب معينة بمرض موضعي بما فيه الرض والانضغاط والاحتجاز، من جهة أخرى قد تصاب عدة أعصاب فردية بمرض متعدد البؤر (التهاب الأعصاب المتعددة Mononeuritis multiplex) أو قد يحدث مرض بؤري في الضفائر العصبية.

I. اعتلال الأعصاب المحيطية المكتسب ACQUIRED PERIPHERAL NEUROPATHIES:

هناك أسباب عديدة لاعتلال الأعصاب المحيطية (انظر الجدول 69) وتتحدد الاحتمالات التشخيصية عند أي مريض بالمظاهر السريرية (إصابة حركية أو حسية أو مستقلة أو مختلطة) وبتحديد فيما إذا كانت المحاور العصبية أو الميالين هي المصابة بشكل مسيطر (يتم تحديد ذلك بواسطة الفيزيولوجيا الكهربائية).

الجدول 69: أسباب اعتلال الأعصاب المحيطية.

النمط	الأسباب الشائعة	الأسباب غير الشائعة	الأسباب النادرة
الاستقلابي/الغدي الصماوي.	– الداء السكري. – الفشل الكلوي المزمن.	– وجود البارابروتين في الدم. – وجود الغلوبولينات البردية في الدم. – الداء النشواني. – قصور الدرقية. – الفشل الكبدي.	البورفيريا.
السمي.	الكحول.	الأدوية (مثل الإيزونيازيد، الفينيتوئين، الفينكرستين).	– المعادن الثقيلة. – المذيبات العضوية.
الالتهابي.	الحاد (متلازمة غيلان باريه).	– اعتلال الأعصاب المزيل للميالين الالتهابي المزمن. – داء النسيج الضام (مثل SLE، التهاب الشرايين العقدي، متلازمة جوغرن). – الخمجي (الجذام).	اعتلال الأعصاب الحركية متعدد البؤر مع حصار التوصيل.
الوراثي.	–	– اعتلالات الأعصاب الحسية والحركية الوراثية (شاركوت – ماري – توث). – رنح فريدرايخ.	اعتلالات الأعصاب الوراثية الأخرى.
حالات العوز.	–	– عوز فيتامين B12. – عوز الثيامين.	– عوز فيتامين E,A – عوز البيريدوكسين.
أسباب أخرى.	–	–المرض الخبيث. –الاعتلال العصبي في المرض الحرج.	–

A. المظاهر السريرية:

تكون التظاهرات الأولى عادة في النهايات القاصية للأعصاب الأطول. إن المذل Paraesthesia القاصي عرض شائع يصيب عادة القدمين أولاً ومن ثم اليدين ويترقى لاحقاً باتجاه المناطق الدانية من الأطراف. ويترافق ذلك غالباً مع تناقص diminution الحس السطحي بتوزع القفاز والجوارب (انظر الشكل A15). قد يوجد ضعف قاص مع نقص أو غياب المنعكسات الوترية عادة ومع اضطراب الجهاز المستقل أحياناً. قد تكون القصة العائلية إيجابية في اعتلالات الأعصاب الوراثية.

B. الاستقصاءات:

إن القصة السريرية الدقيقة أساسية في التشخيص وتشمل تفاصيل القصة العائلية وتناول الأدوية والتعرض المحتمل للذيفانات. يظهر (الجدول 70) فحوص التقصي. تثبت دراسات التوصيل العصبي وجود اعتلال عصبي وتشير إن كانت المحاور العصبية أو الميالين مصابة بشكل رئيسي. في بعض الحالات قد تستطب خزعة العصب خاصة إذا تم الاشتباه بوجود سبب التهابي.

C. التدبير:

يتم كشف سبب قابل للعلاج عند حوالي ثلث المرضى. يجب التخلص من الذيفانات والأدوية المسببة وتصحيح الشذوذات الاستقلابية أو حالات العوز.

يمكن معالجة اعتلالات الأعصاب الالتهابية غالباً بالعوامل الكابتة للمناعة أو الغلوبولين المناعي الوريدي. ومع ذلك فإن السبب يكشف عند العديد من المرضى (حوالي الثلث أيضاً) دون وجود معالجة نوعية له، أما في الثلث الأخير من المرضى فلا يكشف سبب نوعي. إذا لم تكن المعالجة النوعية متوافرة (مثلاً اعتلالات الأعصاب الوراثية) فإن المشورة من المعالجين الفيزيائيين والمعالجين المهنيين هامة في مساعدة المرضى على المحافظة على قدرتهم الوظيفية. يمكن أن يكون الكاربامازبين والغابابنتين مفيدين في التخلص من الألم خاصة في اعتلال الأعصاب الناجم عن الداء السكري.

II. متلازمة غيلان - باريه GUILLAIN- BARRE SYNDROME:

تعرف هذه المتلازمة أيضاً باعتلال الأعصاب المزيل للميالين الالتهابي (أو التالي للخمج) الحاد. تتطور هذه المتلازمة بعد 1-4 أسابيع من خمج تنفسي أو إسهال عند 70٪ من المرضى، لكن قد تحدث بعد الجراحة أو التمنيع. من الناحية الباثولوجية هناك زوال للميالين في الجذور الشوكية أو الأعصاب المحيطية متواسط مناعياً.

A. المظاهر السريرية:

إن المظهر السريري المميز هو الضعف العضلي سريع الترقي الذي يكون غالباً صاعداً من الطرفين السفليين إلى الطرفين العلويين كما يكون في العضلات الدانية أكثر وضوحاً من العضلات القاصية. غالباً ما يسبق المذل

القاصي والآلام في الطرف حدوث الضعف. يتطور الضعف الوجهي أو البصلي بشكل شائع ويحدث الضعف التنفسي الذي يحتاج إلى دعم التهوية عند 20٪ من الحالات. يترقى الضعف العضلي عند معظم المرضى على مدى 1-3 أسابيع لكن التدهور السريع مع القصور التنفسي قد يتطور خلال ساعات. إن أكثر الموجودات اللافتة بالفحص السريري هي الضعف المنتشر مع الفقد الواسع للمنعكسات. هناك شكل غير شائع من هذه المتلازمة وصفه ميلرفيشر Miller Fisher يتكون من ثلاثي الشلل العيني مع الرنح وفقد المنعكسات.

الجدول 70: استقصاء اعتلال الأعصاب المحيطية.

	اختبارات الخط الأول	اختبارات الخط الثاني	الاختبارات المفيدة أحياناً
الفحوص الدموية:	- تعداد الدم الكامل. - ESR. - B12. - الفولات.	-	-
الفحوص الكيماوية الحيوية:	- اليوريا، الكهارل، الكالسيوم. - الكرياتينين. - اختبارات الوظيفة الكبدية. - غلوكوز الدم ± اختبار تحمل الغلوكوز/ HbA_{1c}. - التيروكسين والهرمون المنبه للدرق (TSH). - الرحلان الكهربي لبروتين البلازما.	- شحميات المصل والبروتينات الشحمية. - الغلوبولينات البردية. - تقصي الأدوية والمعادن السامة. - مستضد البروستاتة النوعي. - البورفيرينات البولية. - بروتين بنس جونس البولي. - الدم الخفي في البراز.	- تقييم الفيتامينات (مثلاً فيتامين E). - الحمض الفيتاني phytanic (داء ريفسم).
الفحوص المناعية:	- VDRL. - الأضداد الذاتية في المصل (العامل المضاد للنواة، ds DNA، العامل الروماتويدي، المستضدات المستخلصة من النواة).	- أضداد الغانغليوزيد. - أضداد العصبونات.	-
الفحوص الأخرى:	توصيل العصب/ EMG.	- اختبارات المسح الوراثية (مثل اعتلالات الأعصاب الوراثية، رنح فريدرايخ). - صورة الصدر/ CT. - تصوير الثدي. - تصوير البطن.	خزعة العصب.

B. الاستقصاءات:

يكون محتوى السائل الدماغي الشوكي من البروتين مرتفعاً في بعض مراحل المرض لكنه قد يكون سوياً خلال الأيام العشرة الأولى. لا يحدث عادة ارتفاع في عدد الخلايا في الـ CSF وإن وجود كثرة اللمفاويات التي تتجاوز 50/ملم^3 تقترح تشخيصاً آخر. تكون الدراسات الفيزيولوجية الكهربائية سوية غالباً في المراحل الباكرة لكنها تظهر تبدلات وصفية بعد أسبوع أو أكثر حيث يشاهد تباطؤ حركي متعدد البؤر مع تباطؤ دانٍ. إن الاستقصاء للتعرف على السبب المستبطن مثل الفيروس المضخم للخلايا أو المفطورات Mycoplasma أو الكامبيلوباكتر يحتاج لإجراء صورة للصدر وزرع البراز والاختبارات الدموية المناعية المناسبة. توجد الأضداد الموجهة ضد الغانغليوزيد GQ_{1b} في شكل ميلر فيشر الموصوف سابقاً. يمكن نفي البورفيريا الحادة عن طريق تقييم البورفيرين البولي كما يجب قياس رصاص المصل إذا وجدت علامات حركية فقط.

C. التدبير:

لابد أثناء طور التدهور من المراقبة المنتظمة للوظيفة التنفسية (السعة الحيوية وغازات الدم) لأن القصور التنفسي قد يتطور مع علامات إنذارية قليلة ويحتاج إلى دعم التهوية. إذا هبطت السعة الحيوية دون ليتر واحد فيجب طلب مساعدة الطبيب المخدر لأن التهوية المساعدة قد تكون ضرورية. إن التنبيب والتهوية ضروريان غالباً لأن القصور البصلي يؤدي إلى الاستنشاق aspiration. كما أن التدبير العام لحماية الطريق الهوائي والوقاية من قرحات الضغط والخثار الوريدي أمر أساسي. إن المعالجة الستيرويدية غير فعالة لكن تبديل البلازما Plasma exchange والمعالجة بالغلوبولين المناعي الوريدي تقصران فترة التهوية وتحسنان الإنذار وذلك إذا تم البدء بالمعالجة خلال 14 يوماً من بداية الأعراض (انظر جدولي EBM).

D. الإنذار:

بصورة عامة يشفى 80 ٪ من المرضى بشكل كامل خلال 3–6 شهور، ويموت 4٪، أما الباقون فيعانون من عجز عصبي باقٍ قد يكون شديداً.

EBM

متلازمة غيلان – باريه، دور الستيروئيدات القشرية.

إن الستيروئيدات القشرية غير فعالة ويجب ألا تستخدم في معالجة متلازمة غيلان – باريه بحد ذاتها، رغم أن المعالجة بالستيروئيدات القشرية لسبب آخر عند المريض المصاب بمتلازمة غيلان – باريه سوف لن تكون مؤذية على الأرجح.

EBM

متلازمة غيلان – باريه، دور الغلوبولين المناعي الوريدي (IVIg) وتبديل البلازما (PE).

إن الغلوبولين المناعي الوريدي وتبديل البلازما لهما فعالية متساوية في إنقاص شدة ومدة متلازمة غيلان – باريه وذلك إذا استخدما خلال الأسبوعين الأولين من تطور المرض، لكن ليس هناك فائدة من الجمع بين هاتين المعالجتين.

III. اعتلالات الأعصاب الانحصارية ENTRAPMENT NEUROPATHIES:

إن هذه الحالات لها غالباً قصة سريرية وعلامات فيزيائية مميزة (انظر الجدول 71).

التدبير:

تنجم شلول العصب المأبضي الوحشي وشلول العصب الكعبري بشكل شائع عن الانضغاط الموضعي، ويمكن توقع الشفاء الكامل خلال 6-8 أسابيع دون أي مداخلة. يتطور ألم الفخذ المذلي Meralgia Paraesthetica غالباً نتيجة لفقد أو كسب الوزن وقد يستجيب للمشورة القوتية والتطمين. أما متلازمة نفق الرسغ وشلل العصب الزندي فقد يهجعا إذا تجنب المريض النشاطات التي تتطلب حركات الرسغ المتكررة أو الضغط على المرفقين وقد يستجيبان لتثبيت المفاصل بالجبائر ليلاً. لابد من نفي الأسباب المثيرة بما فيها الداء السكري وقصور الدرقية. قد يكون من الضروري عند بعض المرضى تخفيف الضغط جراحياً عن نفق الرسغ أو تغيير موضع transposition العصب الزندي. ينصح بإجراء الاستقصاء الفيزيولوجي الكهربائي قبل الجراحة لإثبات كلا التشخيصين ومكان الانضغاط.

الجدول 71: الأعراض والعلامات في اعتلالات الأعصاب الانحصارية الشائعة.

العصب	الأعراض	الضعف العضلي/ الهزال العضلي	منطقة فقد الحس
الناصف (عند الرسغ) (متلازمة نفق الرسغ).	الألم والمذل في الوجه الراحي لليدين والأصابع، يوقظ المريض من النوم. قد يمتد الألم إلى الذراع والكتف.	العضلة المبعدة لإبهام اليد القصيرة.	القسم الوحشي من راحة اليد والإبهام والسبابة والإصبع الوسطى ونصف البنصر.
الزندي (عند المرفق).	المذل على الحافة الأنسية لليد، هزال وضعف عضلات اليد.	كل عضلات اليد الصغيرة ما عدا العضلة المبعدة لإبهام اليد القصيرة.	القسم الأنسي من راحة اليد وإصبع الخنصر ونصف البنصر.
الكعبري.	ضعف بسط الرسغ والأصابع، يثار غالباً بالنوم بوضعية شاذة مثلاً الذراع فوق مسند الكرسي.	باسطات الأصابع والرسغ، العضلة الباسطة Supinator.	ظهر الإبهام.
الشظوي.	هبوط القدم، الرض على رأس الشظية.	العطف الظهري وشنف القدم.	لا يوجد فقد للحس، أو يوجد في ظهر القدم.
العصب الجلدي الوحشي للفخذ (ألم الفخذ المذلي).	نخز وضعف الحس على الحافة الوحشية للفخذ.	لا يوجد.	الحافة الوحشية للفخذ.

IV. التهاب الأعصاب المتعددة MONONEURITIS MULTIPLEX:

يحدث في هذه الحالة آفات متعددة البؤر في الأعصاب المحيطية أو الشوكية بشكل متتابع أو متزامن. من الناحية الباثولوجية تصبح الأعصاب عرضة للانضغاط الميكانيكي نتيجة للإقفار في الأعصاب المحيطية الناجم عن اعتلال أوعية الأعصاب أو ارتشاح الأعصاب. تشمل الأسباب الشائعة الداء السكري والجذام والتهاب الشرايين العقدي والتهاب المفاصل الروماتويدي.

V. آفات الضفيرة العضدية BRACHIAL PLEXUS LESIONS:

يعتبر الرض أشيع سبب لأذية الضفيرة العضدية ويشمل بشكل شائع الجر Traction بين الرأس والكتف أو التبعيد الشديد للذراع. تشمل الأسباب الأخرى الورم في العقد اللمفية الرقبية أو قمة الرئة وانضغاط مخرج الصدر والمعالجة الشعاعية والمرض الوعائي/الالتهابي (مثلاً الضمور العضلي المؤلم Neuralgic amyotrophy انظر لاحقاً).

A. المظاهر السريرية:

تعتمد العلامات السريرية على المكان التشريحي للأذية (انظر الجدول 72) قد توجد علامات وأعراض وعائية مرافقة في متلازمة مخرج الصدر.

يتظاهر الضمور العضلي المؤلم بألم شديد فوق أحد الكتفين، وهو يتلو أحياناً الخمج أو التلقيح أو الجراحة، وخلال أيام يتطور الشلل في العضلات المؤلمة (بشكل شائع العضلة الدالية والشوكية والمنشارية الأمامية) ويليه بسرعة حدوث هزال عضلي. قد تحدث أحياناً إصابة أوسع في عضلات القسم العلوي من الذراع وقد يكون هناك فقد للحس فوق الدالية. يختفي الألم عادة خلال 1–2 أسبوع ويمكن توقع الشفاء التام للشلل والهزال خلال 3–6 شهور دون معالجة.

الجدول 72: العلامات الفيزيائية في آفات الضفيرة العضدية.

المكان	الجذر	العضلات المصابة	الفقد الحسي
أعلى الضفيرة (إرب دوشين).	C5/6	ذات الرأسين، الدالية، الشوكية، المعينية، العضدية الكعبرية (ثلاثية الرؤوس، المنشارية الأمامية).	بقعة فوق الدالية.
أسفل الضفيرة (ديجيرين كلامبكة).	C8/T1	كل عضلات اليد الصغيرة، اليد المخلبية (عاطفات الرسغ الزندية).	الحافة الزندية لليد/ الساعد.
متلازمة مخرج الصدر.	C8/T1	عضلات اليد الصغيرة/ عضلات الساعد الزندية.	الحافة الزندية لليد /الساعد/ العضد.

B. التدبير:

قد تستطب المعالجة الجراحية للتشوهات الخلقية مثل الضلع الرقبية أو للآفات الرضية حيث يمكن أن تساعد طعوم grafts العصب أو العضلة على التجدد Regeneration. وفي هذه الحالة تمنع الحركات المنفعلة المنتظمة للطرف المصاب حدوث التقفعات أثناء عملية تجدد ألياف العصب. يعتمد الإنذار بالنسبة للشفاء في الآفات الرضية على مكان وشدة الأذية العصبونية والتي يمكن تقييمها بالطرق الكهربائية الفيزيولوجية.

الأمراض التي تصيب الأعصاب القحفية DISEASES AFFECTING THE CRANIAL NERVES

قد تصاب الأعصاب القحفية كجزء من الاعتلال العصبي المحيطي المعمم، لكنها غالباً ما تصاب بشكل مفرد أو جماعي نتيجة للمرض داخل القحف. قد يصيب المرض داخل القحف مثل الورم الدماغي العصب القحفي مباشرة (مثلاً ورم العصب السمعي) أو قد يسبب خللاً وظيفياً ثانوياً عن طريق تمطيط العصب أو ضغطه على البنيات الأخرى (مثلاً شلل العصب الثالث القحفي الناجم عن انفتاق الفص الصدغي الأنسي عبر الخيمة). لقد تم سابقاً مناقشة أمراض معظم الأعصاب القحفية.

I. شلل العصب الوجهي مجهول السبب (شلل بل BELL'S PALSY):

IDIOPATHIC FACIAL NERVE PALSY (BELL'S PALSY):

هو حالة شائعة تصيب كل الأعمار من الجنسين وسببها مجهول لكن مكان الأذية هو على الأرجح في جزء العصب الوجهي الذي يتوضع داخل القناة الوجهية. تقترح أدلة حديثة على أن شلل بل قد يكون ناجماً عن إعادة تنشيط Reactivation لخمج كامن بفيروس الهربس البسيط -1 حيث تم كشف مجين Genome فيروس HSV-1 في السائل داخل العصب الوجهي وفي اللعاب عند مرضى شلل بل. تكون البداية تحت حادة وتتطور الأعراض عادة خلال عدة ساعات. وقد يسبق الألم حول الأذن فقد الحركة في جانب واحد من الوجه الذي يلاحظ في البداية من قبل المريض ذاته أو من عائلته. قد يصف المريض وجهه بأنه مخدر (نمل) numb لكن لا يوجد فقد موضوعي للحس (ما عدا حس الذوق أحياناً بسبب إصابة عصب حبل الطبل Chorda tympani). يحدث احتداد السمع Hyperacusis إذا أصيب عصب الركابة، كذلك قد يوجد أيضاً فقد للإلعاب وإفراز الدمع.

يكشف الفحص وجود شلل العصبون المحرك السفلي للعصب الوجهي فقط في جانب واحد. وإن وجود الحويصلات في الأذن أو على الحنك يشير إلى أن الشلل الوجهي ناجم عن الخمج بالهربس النطاقي وليس عن شلل بل. إن تناقص سعة كمون العمل للعضلة الوجهية على مخطط كهربية العضل بعد الأسبوع الأول يدل على شفاء بطيء/سيئ.

لا توجد معالجة طبية مثبتة رغم أن شوطاً علاجياً من الستيروئيدات مثل البردنيزولون 40-60 ملغ يومياً لمدة أسبوع قد يسرّع الشفاء، وقد اقترح أيضاً استخدام الأسيكلوفير (انظر الجدول EBM). يتم تطبيق قطرات الدمع

الاصطناعي Teardrops والمرهم على العين وتغطى أثناء الليل وذلك لوقاية القرنية من التخريش. يشفى حوالي 70–80٪ من المرضى بشكل عفوي خلال 2–12 أسبوعاً لكن الإنذار يكون سيئاً عند المرضى الكهول المصابين بشلل وجهي تام. قد يحدث إعادة تعصيب زائغ Aberrant re-innervation خلال طور الشفاء مما يؤدي لحدوث حركات وجهية غير مقصودة (مثلاً إغلاق العين عند فتح الفم) أو دموع التماسيح (الدماع أثناء إفراز اللعاب).

EBM

شلل بل – دور الأسيكلوفير.

أظهرت التجارب العشوائية المحكمة أن الأسيكلوفير لوحده ليس فعالاً مثل الستيرويدات القشرية في علاج شلل بل، لكن إشراك الأسيكلوفير مع البردنيزولون يبدو أنه أكثر فعالية من الستيرويدات لوحدها.

II. التشنج الوجهي (نصف الوجه) الرمعي CLONIC FACIAL (HEMIFACIAL) SPASM:

يتظاهر هذا الاضطراب عادة بعد منتصف العمر. تبدأ الأعراض بنفضان Twitching متقطع حول عين واحدة ثم ينتشر بنفس الجانب على مدى شهور أو سنوات ليشمل أجزاء أخرى من الوجه. إن تشنجات النفضان تكون متقطعة وتثار غالباً بالكلام أو تناول الطعام أو عندما يتعرض المريض للكرب Stress. يعتقد أن سبب هذه الحالة هو عروة زائغة من الشريان تخرش العصب الوجهي حالما يبرز من الجسر. من المهم تصوير العصب الوجهي لنفي الآفة البنيوية خاصة عند المريض الشاب. إن المعالجة الدوائية غير فعالة لكن حقن الذيفان الوشيقي ضمن العضلات المصابة يمكن أن يساعد رغم أن هذه المعالجة يجب تكرارها كل 3 شهور تقريباً.

قد يكون تخفيف الضغط الوعائي المجهري Microvascular decompression ضرورياً أحياناً لكن ذلك يتطلب حج القحف الخلفي Posterior Craniotomy.

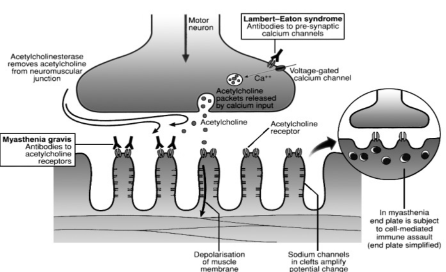
اضطرابات الوصل العضلي العصبي
DISORDERS OF THE NEUROMUSCULAR JUNCTION

I. الوهن العضلي الوبيل: MYASTHENIA GRAVIS

تتميز هذه الحالة بعدم القدرة المترقي على المحافظة على التقلص المتكرر أو المستمر للعضلات المخططة (القابلية للتعب Fatigability).

A. السببيات والباثولوجيا:

تحصر مستقبلات الأستيل كولين في غشاء ما بعد الوصل في الوصل العضلي العصبي أو تحل Lysed بواسطة تفاعل مناعي ذاتي متواسط بالمتممة بين بروتين المستقبلة وأضداد مستقبلة الأستيل كولين (انظر الشكل 42).



الشكل 42: الوهن العضلي الوبيل ومتلازمة الوهن العضلي للامبرت - إيتون (LEMS). يوجد في الوهن العضلي أضداد ضد مستقبلات الأستيل كولين على الغشاء ما بعد المشبك، وهذه الأضداد تحصر النقل عبر الوصل العضلي العصبي. يمكن أن تتحسن أعراض الوهن العضلي بشكل عابر عند تثبيط الأستيل كولين إستراز (مثلاً باستخدام التينسيلون بروميد الإيدروفونيوم) الذي يزيل في الحالة الطبيعية الأستيل كولين. تؤدي استجابة مناعية متواسطة بالخلايا إلى تبسيط Simplification الغشاء ما بعد المشبك مما يؤدي إلى المزيد من إضعاف (عامل الأمان) Safety factor للنقل العضلي العصبي. في LEMS توجد أضداد ضد أقنية الكالسيوم الفولتاجية ما قبل المشبك وهذه الأضداد تضعف تحرر الأستيل كولين من نهاية العصب الحركي. إن الكالسيوم ضروري لدمج الحويصلات الحاوية على الأستيل كولين مع الغشاء ما قبل المشبك وتحريره عبر الوصل العضلي العصبي.

يوجد عند حوالي 15٪ من المرضى (بشكل رئيسي المرضى الذين يبدأ المرض عندهم بشكل متأخر) ورم توتي Thymoma، وغالبية المرضى الباقين لديهم واحدة من عدة شذوذات توتية، وأكثر هذه الشذوذات المميزة هي فرط تسنج التوتة thymic hyperplasia. هناك زيادة في نسبة حدوث الأمراض المناعية الذاتية الأخرى ويرتبط المرض مع أنماط فردانية معينة من HLA، وأقوى الترافقات عند سكان أوربا الشمالية هي B8 و DRW3 . لا يعرف أي شيء حول العوامل التي قد تثير حدوث المرض بحد ذاته. لكن البنسيلامين قد يسبب متلازمة وهن عضلي متواسط بالأضداد قد تستمر حتى بعد سحب الدواء. يمكن لبعض الأدوية خاصة الأمينوغليكوزيدات والسيبروفلوكساسين أن تثير الحصار العضلي العصبي ويجب تجنبها عند المرضى المصابين بالوهن العضلي.

B. المظاهر السريرية:

يتظاهر المرض عادة بين عمر 15 و 50 عاماً، وتصاب النساء أكثر من الرجال. ويميل المرض إلى اتخاذ سير متردد بين النكس والهجوع خاصة في السنوات الأولى.

إن العرض الرئيسي هو الضعف العضلي الناجم عن قابلية التعب الشاذة (التي تختلف عن الشعور بتعب العضلة). ورغم أن الحركة تكون قوية في البداية فإنها سرعان ما تضعف. تسوء الأعراض مع نهاية النهار أو بعد الجهد وهذا من المظاهر المميزة للمرض. لا توجد علامات حسية أو علامات إصابة الجملة العصبية المركزية رغم أن ضعف العضلات المحركة للعين قد يقلد اضطراب حركة العين المركزي.

إن الأعراض الأولى عادة هي الإطراق المتقطع أو الشفع لكن قد يحدث أيضاً ضعف المضغ أو البلع أو الكلام أو حركات الأطراف. قد تصاب أي عضلة في الطرف لكن عضلات زنار الكتف هي الأشيع إصابة، حيث يكون المريض غير قادر على القيام بالأعمال التي تكون فوق مستوى الكتف مثل تمشيط الشعر دون أن يتخلل ذلك فترات راحة متكررة. قد تصاب العضلات التنفسية وإن القصور التنفسي ليس سبباً نادراً للوفاة. قد يحدث الاستنشاق Aspiration إذا كان السعال غير مجدٍ. إن الضعف الفجائي الناجم عن النوب كولينية الفعل Cholinergic crisis أو نوب الوهن العضلي (انظر لاحقاً) قد يحتاج إلى دعم التهوية.

C. الاستقصاءات:

إن الحقن الوريدي لبروميد الإيدروفونيوم edrophonium bromide (وهو مضاد للكولين أستراز قصير الأمد) يشكل وسيلة قيمة مساعدة على التشخيص (اختبار التينسيلون Tensilon test) حيث يحقن في البداية 2 ملغ ثم يحقن 8 ملغ أخرى بعد نصف دقيقة إذا لم تحدث تأثيرات جانبية غير مرغوبة. يحدث تحسن القدرة العضلية خلال 30 ثانية ويستمر عادة لمدة 2-3 دقائق. إن مخطط كهربية العضل مع التنبيه المتكرر قد يظهر استجابة تناقصية مميزة. توجد أضداد مستقبلة الأستيل كولين عند أكثر من 80% من الحالات رغم أنها أقل تواتراً في الوهن العضلي العيني الصرف. تقترح إيجابية أضداد العضلات الهيكلية وجود ورم توتي، لكن لابد من إجراء الـ CT الصدري لكل المرضى لنفي الورم التوتي الذي قد لا يكون مرئياً على صورة الشعاعية البسيطة. إن التقصي عن الاضطرابات المناعية الذاتية الأخرى خاصة المرض الدرقي أمر هام.

D. التدبير:

إن مبادئ المعالجة هي:

- زيادة فعالية الأستيل كولين عند المستقبلات الباقية في الوصل العضلي العصبي إلى الحد الأقصى.
- الحد من الهجمة المناعية على الصفيحة الانتهائية الحركية أو التخلص منها.

يتم إطالة مدة عمل الأستيل كولين بشكل كبير عن طريق تثبيط الأنزيم المحلمه له Hydrolysing enzyme وهو الأستيل كولين إستراز. وأشيع دواء مثبط للكولين إستراز استخداماً هو البيريدوستيغمين Pyridostigmine الذي يعطى فموياً بجرعة 30-120ملغ، كل 6 ساعات عادة. إن التأثيرات الجانبية الموسكارينية Muscarinic بما فيها الإسهال والمغص يمكن السيطرة عليها بالبروبانثيلين Propantheline (15 ملغ حسب الحاجة). قد تسبب الجرعة الزائدة من الأدوية المضادة للكولين أستراز نوبة كولينية الفعل Cholinergic crisis ناجمة عن حصار زوال الاستقطاب في الصفائح الحركية الانتهائية مع حدوث رجفانات حزمية عضلية وشلل وشحوب وتعرق وفرط

الإلعاب وصغر الحدقتين. قد يكون بالإمكان تفريق هذه النوب عن الضعف الشديد الناجم عن سورة الوهن العضلي (نوبة الوهن العضلي) بالمظاهر السريرية وعند الضرورة بواسطة حقن جرعة صغيرة من الإيدروفونيوم.

إن المعالجة المناعية للوهن العضلي مذكورة في (الجدول 73). إن استئصال الغدة التوتية في المراحل الباكرة من المرض يؤدي إلى إنذار إجمالي أفضل بكثير سواء وجد ورم توتي أم لم يوجد.

E. الإنذار:

الإنذار متنوع. فقد يحدث الهجوع remission بشكل عفوي أحياناً. عندما يكون الوهن العضلي مقتصراً على عضلات العين فإن الإنذار يكون ممتازاً والعجز خفيف. إن المريضات الشابات المصابات بمرض معمم تحدث لديهن معدلات هجوع عالية بعد استئصال التوتة Thymectomy في حين يكون احتمال حدوث الهجوع رغم المعالجة أقل عند المرضى الأكبر سناً. إن الترقي السريع للمرض بعد أكثر من 5 سنوات من بداية المرض أمر غير شائع.

II. متلازمات الوهن العضلي الأخرى OTHER MYASTHENIC SYNDROMES:

هناك حالات أخرى تتظاهر بضعف عضلي ناجمة عن ضعف النقل عبر الوصل العضلي العصبي. وأشيع هذه الحالات هي متلازمة الوهن العضلي للامبرت إيتون Lambert-Eaton myasthenic syndrome التي يكون فيها تحرر الناقل ضعيفاً وتترافق غالباً مع أضداد موجهة ضد أقنية الكالسيوم ذات البوابة الفولتاجية Voltage-gated calcium channel قبل الوصل (انظر الشكل 42). قد يكون لدى المرضى خلل وظيفة الجهاز المستقل (وجفاف الفم) إضافة إلى الضعف العضلي لكن العلامة السريرية الرئيسية هي غياب المنعكسات الوترية التي يمكن أن تعود مباشرة بعد التقلص الثابت في العضلة ذات الصلة. تترافق الحالة مع خباثة مستبطنة في نسبة عالية من الحالات ويجب أن يوجه الاستقصاء نحو تحري مثل هذه الخباثة. يتم تشخيص الحالة فيزيولوجيا كهربائياً بتزايد (تقوية) الاستجابة الحركية العضلية ما بعد التكززية نتيجة لتنبيه العصب بتواتر 20–50 مرة/ الثانية. تكون المعالجة بإعطاء 4،3 –داي أمينوبيريدين 3,4-diaminopyridine (انظر الجدول EBM).

الجدول 73: المعالجة المناعية للوهن العضلي.
استئصال التوتة Thymectomy:
• يجب إجراء استئصال للتوتة حالما يكون ذلك ممكناً عند أي مريض لديه أضداد إيجابية وأعراض غير مقتصرة على العضلات خارج المقلة إلا إذا مضى على تشخيص المرض أكثر من 7 سنوات.
تبديل البلازما Plasma exchange:
• إن إزالة الأضداد من الدم قد يؤدي لتحسن واضح لكن هذا التحسن قصير الأمد عادة، لذلك يحتفظ بهذه المعالجة لنوب الوهن العضلي أو عند تحضير المريض قبل الجراحة.
الغلوبولين المناعي الوريدي:
• وهو بديل لتبديل البلازما في معالجة الوهن العضلي الشديد.
المعالجة بالستيروئيد القشري:
• يسبق التحسن بشكل شائع حدوث تفاقم واضح لأعراض الوهن العضلي، ولابد من البدء بهذه المعالجة في المشفى. • من الضروري عادة متابعة المعالجة لعدة أشهر أو سنوات مما يؤدي غالباً إلى تأثيرات جانبية.
المعالجة بكابتات المناعة الأخرى:
• تفيد المعالجة بالأزاثيوبرين 2.5 ملغ/كغ يومياً في إنقاص جرعة الستيروئيدات الضرورية للسيطرة على الأعراض وقد تسمح بإمكانية سحب الستيروئيدات. • يتأخر تأثير المعالجة على المرض السريري لعدة أشهر غالباً.



EBM

الوهن العضلي الوبيل – دور الأزاثيوبرين.

إن استخدام الأزاثيوبرين كمعالجة إضافية مع البريدنيزولون كل ثاني يوم في معالجة الوهن العضلي المعمم إيجابي الأضداد ينقص جرعة الصيانة من البريدنيزولون ويترافق مع معدلات أقل لفشل المعالجة وفترات هجوع أطول وتأثيرات جانبية أقل. ومع ذلك فإن تجربة صغيرة اقترحت أنه ليس مفيداً على الأرجح بحد ذاته كمعالجة أولية كابتة للمناعة.

EBM

متلازمة الوهن العضلي للامبرت – إيتون، دور 3، 4 داي أمينوبيريدين (DAP).

إن الـ DAP معالجة آمنة وفعالة في متلازمة الوهن العضلي للامبرت – إيتون..

أمراض العضلات DISEASES OF MUSCLE

إن العضلات الإرادية عرضة لمجموعة من الاضطرابات التي تؤدي إلى طيف محدود من الأعراض والعلامات الفيزيائية. يعتمد التشخيص على الصورة السريرية إضافة إلى نتائج دراسات مخطط كهربية العضل والخزعة العضلية. تم في بعض الحثولات العضلية مثل حثل دوشين وحثل التأتر العضلي كشف وجود شذوذ جيني نوعي. يظهر (الجدول 74) فحوص تحري المرض العضلي.

I. الحثل العضلي MUSCULAR DYSTROPHY:

تتميز عدة اضطرابات موروثة بالتنكس المترقي لمجموعة من العضلات دون إصابة الجهاز العصبي.

A. المظاهر السريرية:

يكون الضعف والهزال متناظرين عادة، ولا توجد رجفانات حزمية أو فقد حسي، وباستثناء حالة حثل التأتر العضلي، فإن المنعكسات الوترية تبقى مصانة حتى مرحلة متأخرة. يعتمد التشخيص التفريقي على سن البدء وتوزع العضلات المصابة ونمط الوراثة (انظر الجدول 75).

B. الاستقصاءات:

يمكن إثبات تشخيص الحثل العضلي بواسطة الـ EMG والخزعة العضلية. يكون كيناز الكرياتين مرتفعاً بشكل واضح في حثل دوشين العضلي لكنه يبقى سوياً أو يرتفع بشكل معتدل في الأنماط الأخرى.

يمكن تشخيص حثل التأتر العضلي سريرياً من خلال توزع الضعف العضلي والمظاهر الأخرى بما فيها التأتر العضلي Myotonia (بطء استرخاء العضلة) والساد والإطراق والصلع الجبهي وضمور الغدد التناسلية. ينجم حثل التأتر العضلي عن امتداد لتكرار ثلاثي النوكليوتيد على الصبغي 19، ومن الممكن حالياً إجراء التشخيص بواسطة قياس عدد التكرارات Repeats. لقد تم تحديد مكان العيوب الجينية لحثل دوشين والحثل الوجهي الكتفي العضدي على الصبغيين Xp21 و 4q35 على التوالي. قد يسمح تحليل الـ DNA بالتشخيص الباكر والتشخيص قبل الولادة في هاتين الحالتين إضافة إلى حثل التأتر العضلي.

الجدول 74: استقصاء المرض العضلي:

	اختبارات الخط الأول	اختبارات الخط الثاني	الاختبارات المفيدة أحياناً
الفحوص الدموية:	تعداد الدم الكامل، سرعة التثفل.	–	–
الفحوص الكيماوية الحيوية:	– اليوريا، الكهارل. – الكالسيوم، الفوسفات. – كيناز الكرياتين. – نازعة هيدروجين اللاكتات LDH. – اختبارات الوظيفة الكبدية. – التيروكسين و TSH. – الستيروئيدات القشرية في البول والبلازما. – الكالسيوم البولي.	الدم الخفي في البراز.	اختبار اللاكتات الإقفاري.
الفحوص المناعية:	– العامل المضاد للنواة. – أضدادdsDNA. – أضداد مستقبلة الأستيل كولين.	–	أضداد قناة الكالسيوم ذات البوابة الفولتاجية.
فحوص أخرى:	توصيل العصب/ EMG.	– اختبارات التحري الوراثي (مثلاً، بعض الحثول العضلية، DNA المتقدري). – الخزعة العضلية*. – صورة الصدر/CT. – تصوير الثدي. – تصوير البطن.	–

* قد يكون من الضروري إجراء الفحص النسيجي (الفحص بالمجهر الضوئي والمجهر الالكتروني) والفحص الكيماوي النسيجي و/أو مقايسة الأنزيمات النسيجية (مثلاً الفوسفوريلاز العضلي والفوسفوفركتوكيناز والمالتاز الحامضية والكارنيتين-بالميتيل ترانسفيراز).

الجدول 75: المظاهر التشخيصية في الحثل العضلي.

الحثل	الصبغي المصاب	الوراثة	سن البدء (بالسنوات)	العضلات المصابة
دوشين:	X	متنحية مرتبطة بالجنس.	3–10	العضلات الدانية في الطرفين السفليين والذراعين ثم تصبح الإصابة معممة.
زنار الطرف:	عدة صبغيات على الأرجح.	جسدية متنحية.	10–30	زنار الحوض أو زنار الكتف أو كلاهما.
الوجهي الكتفي العضدي:	4	جسدية سائدة.	10–40	الوجه، زنار الكتف، المنشارية الأمامية.
حثل التأتر العضلي:	19	جسدية سائدة.	أي عمر	الصدغية، الوجه، الخشائية القصية، عضلات الطرف القاصية، التأتر العضلي.

C. التدبير:

لا توجد معالجة نوعية لهذه الحالات رغم أن المشورة من المعالج الفيزيائي والمعالج المهني قد تساعد المريض على التأقلم مع العجز. كما أن النصيحة الوراثية هامة.

D. الإنذار:

يموت معظم المرضى المصابين بحثل دوشين خلال 10 سنوات من التشخيص، في حين تكون فترة الحياة عند المصابين بحثل زنار الطرف والحثل الوجهي الكتفي العضدي طبيعية. إن الموت المبكر الناجم عن القصور القلبي أو التنفسي في بداية منتصف العمر هو النتيجة العادية في حثل التأتر العضلي رغم أن المرضى يصابون بدرجات متنوعة جداً.

II. الاعتلال العضلي الاستقلابي والغدي الصماوي:

METABOLIC AND ENDOCRINE MYOPATHY:

قد يتطور الضعف العضلي في عدد من الاضطرابات الاستقلابية والغدية الصماوية ويكون قابلاً للعكس عادة. يظهر (الجدول 76) الأسباب الاستقلابية والغدية الصماوية للضعف العضلي.

المظاهر السريرية:

يكون الضعف حاداً ومعمماً غالباً في الاضطرابات الاستقلابية، في حين يكون الاعتلال العضلي الداني الذي يصيب بشكل مسيطر زنار الحوض مظهراً لبعض الاضطرابات الغدية الصماوية. وهذا قد يتطور دون حدوث التظاهرات الأخرى للاضطراب الهرموني. قد يحدث نقص بوتاسيوم الدم أو فرط بوتاسيوم الدم في الشلول الدورية العائلية وهي حالات موروثة تتميز بنوب من الضعف الشديد الذي يدوم لعدة ساعات ويتحرض غالباً بتناول الطعام أو الجهد.

الجدول 76: الأسباب الاستقلابية والغدية الصماوية للضعف العضلي.
الضعف العضلي الحاد:
• نقص بوتاسيوم الدم. • فرط بوتاسيوم الدم. • نقص كالسيوم الدم. • فرط كالسيوم الدم.
الاعتلال العضلي الداني:
• فرط الدرقية. • قصور الدرقية. • متلازمة كوشينغ. • داء أديسون.

إن الألم العضلي عند التمرين مظهر مميز لعوز الفوسفوريلاز العضلي (متلازمة ماك أردل Mc Ardle's syndrome) وعدد من اضطرابات الاستقلاب الأخرى النادرة ذات الوراثة المتنحية (انظر الجدول 77).

III. اعتلال العضل الالتهابي أو التهاب العضلات:

INFLAMMATORY MYOPATHY OR POLYMYOSITIS:

راجع أمراض الجهاز العضلي الهيكلي.

IV. الاعتلال العضلي الخلقي CONGENITAL MYOPATHY:

وهو حالة نادرة تتظاهر في مرحلة الرضاعة بالضعف العضلي والعرج. قد تكون الأنزيمات المصلية سوية أو مرتفعة بشكل خفيف ويظهر مخطط كهربية العضل اعتلالاً عضلياً عادة. قد تنجم المتلازمة عن عدد من الحالات النوعية التي لها وراثة متنوعة وتحدد بنمط الشذوذ البنيوي الموجود في ألياف العضلات الهيكلية يكون لدى معظم المرضى مرض بطيء الترقي ولا توجد معالجة نوعية.

V. الاعتلال العضلي السمعي TOXIC MYOPATHY :

هناك مجموعة واسعة من الأدوية قد تسبب اضطرابات في العضلات وتشمل الكاربينوكسولون Carbenoxolone والمدرات الثيازيدية والزيدوفودين Zidovudine ومركبات الستاتين Statins والستيروئيدات. وقد يسبب الكحول طيفاً من الأمراض العضلية يتراوح بين الضعف الداني الخفيف إلى النخر العضلي الشديد. يؤدي الابتعاد عن الدواء المسبب عادة إلى شفاء الوظيفة العضلية.

الجدول 77: الاضطرابات النادرة لاستقلاب العضلات.
عوز الفوسفوريلاز العضلية (متلازمة ماك أردل):
• الألم العضلي عند الجهد.
• زيادة الغليكوجين في العضلات.
• فشل لاكتات الدم بالارتفاع عند الجهد.
• نقص الفوسفوريلاز العضلية (خزعة العضلات).
عوز الفوسفوفركتوكيناز:
• مشابه لما سبق لكن الفوسفوفركتوكيناز هي التي تكون ناقصة (خزعة العضلات).
عوز الكارنيتين – بالميتيل ترانسفيراز (CPT):
• الألم العضلي بعد الجهد المديد.
• زيادة الشحم Libid في خزعة العضلات.
• نقص الـ CPT (خزعة العضلات).

اضطرابات الشوك والحبل الشوكي DISORDERS OF SPINE AND SPINAL CORD

قد يصاب الحبل الشوكي والجذور الشوكية بمرض داخلي المنشأ أو باضطراب في السحايا والعظام المحيطة. إن التظاهر السريري لهذه الحالات يعتمد على المستوى التشريحي الذي أصيب عنده الحبل الشوكي أو الجذور الشوكية إضافة إلى طبيعة الحدثية المرضية المصاب بها. من المهم التمييز متى تكون المداخلة الجراحية الإسعافية ضرورية ولهذا السبب يتم التخطيط للاستقصاءات بصورة تكشف مثل هؤلاء المرضى.

I. انضغاط الحبل الشوكي COMPRESSION OF THE SPINAL CORD:

إن انضغاط الحبل الشوكي الحاد واحدة من أشيع الحالات العصبية الإسعافية التي يمكن مواجهتها في الممارسة السريرية وقد تم سرد الأسباب الشائعة في (الجدول 78).

قد تؤدي الآفة الشاغلة للحيز Space-occupying lesion ضمن القناة الشوكية إلى أذية النسيج العصبي مباشرة عن طريق الضغط عليه أو بشكل غير مباشر عن طريق التداخل مع ترويته الدموية. إن الوذمة الناجمة عن الانسداد الوريدي تضعف الوظيفة العصبونية وقد يؤدي الإقفار الناجم عن الانسداد الشرياني إلى نخر الحبل الشوكي. إن المراحل الباكرة من الأذية تكون عكوسة لكن العصبونات المتأذية بشدة لا تشفى ومن هنا تبرز أهمية التشخيص الباكر والمعالجة.

A. المظاهر السريرية:

تكون بداية الأعراض في انضغاط الحبل الشوكي بطيئة عادة (على مدى أسابيع) لكن يمكن أن تكون حادة نتيجة للرض أو الانتقالات خاصة إذا وجد انسداد شرياني مرافق. يظهر (الجدول 79) الأعراض السريرية لانضغاط الحبل الشوكي.

يحدث الألم والأعراض الحسية بشكل باكر في حين يكون الضعف وخلل وظيفة المصرات من التظاهرات المتأخرة عادة. تتنوع الأعراض السريرية اعتماداً على مستوى انضغاط الحبل الشوكي والبنيات المصابة. قد يوجد إيلام Tenderness عند القرع فوق الشوك إذا وجد مرض فقري وهذا قد يترافق مع الحداب Kyphosis الموضعي. إن إصابة الجذور عند مستوى الانضغاط قد تسبب ضعفاً حسياً في القطاعات الجلدية مع علامات حركية سفلية موافقة.

إن انقطاع الألياف في الحبل الشوكي يسبب فقداً حسياً وعلامات العصبون المحرك العلوي تحت مستوى الآفة ويوجد غالباً اضطراب في وظيفة المصرة، وإن توزع هذه العلامات يختلف باختلاف مستوى الآفة كما هو مبين في (الجدول 80).

تنجم متلازمة براون- سيكوارد Brown-sequard (انظر الشكل E15) إذا كانت الإصابة مقتصرة على جهة واحدة من الحبل ويتم تفسير الموجودات اعتماداً على تشريح السبل الحسية (انظر الشكل 16). يحدث في جهة الآفة شريط من فرط الحس Hyperesthesia مع فقد حس المستقبل العميق وعلامات العصبون المحرك العلوي تحته. ويحدث في الجهة الأخرى فقد للحس المهادي الشوكي (الألم والحرارة). يوجد في الآفات الانضغاطية عادة شريط من الألم عند مستوى الآفة بتوزع الجذور العصبية المعرضة للانضغاط.

الجدول 78: أسباب انضغاط الحبل الشوكي.

الموقع	التواتر	الأسباب
الفقرات (خارج الجافية).	80٪	– الرض. – تدلي القرص بين الفقرات. – الكارسينوما الانتقالية (مثلاً من الثدي، البروستاتة، القصبات). – الورم النقوي. – التدرن.
السحايا (داخل الجافية خارج النخاع).	15٪	– الأورام (مثلاً الورم السحائي، الورم الليفي العصبي، الورم البطاني العصبي، الانتقالات، اللمفوما، الابيضاض). – الخراج خارج الجافية.
الحبل الشوكي (داخل الجافية داخل النخاع).	5٪	– الأورام (مثلاً الورم الدبقي، الورم البطاني العصبي،الانتقالات).

الجدول 79: أعراض انضغاط الحبل الشوكي.

الألم:

- يتوضع فوق الشوك أو في منطقة توزع الجذر العصبي، ويمكن أن يتفاقم بالسعال أو العطاس أو الكبس Straining.

الأعراض الحسية:

- المذل أو النمل (الاخدرار) أو أحاسيس البرودة خاصة في الطرفين السفليين وقد تنتشر إلى المناطق الدانية إلى مستوى معين على الجذع غالباً.

الأعراض الحركية:

- الضعف أو الثقل heaviness أو اليبوسة stiffness في الأطراف وخاصة في الطرفين السفليين.

المصرات:

- الإلحاح البولي أو التردد Hesitancy عند التبويل مما يؤدي إلى الاحتباس البولي في النهاية.

الجدول 80: علامات انضغاط الحبل الشوكي.

الحبل الرقبي، فوق C_5:

- علامات العصبون المحرك العلوي وفقد الحس في الأطراف الأربعة.

الحبل الرقبي، بين C_5 و T_1:

- علامات العصبون المحرك السفلي وفقد الحس القطعي Segmental في الذراعين، وعلامات العصبون المحرك العلوي في الطرفين السفليين.

الحبل الصدري:

- الشلل السفلي التشنجي مع مستوى حسي على الجذع.

المخروط النخاعي:

- آفات عند نهاية الحبل الشوكي تؤدي إلى فقد الحس العجزي مع الاستجابات الأخمصية بالانبساط.

ذيل الفرس:

- ينتهي الحبل الشوكي عند المستوى الشوكي L1/T12 تقريباً، وإن الآفات الشوكية تحت هذا المستوى لا يمكن أن تسبب علامات العصبون المحرك السفلي إلا عند إصابة ذيل الفرس فقط.

B. الاستقصاءات:

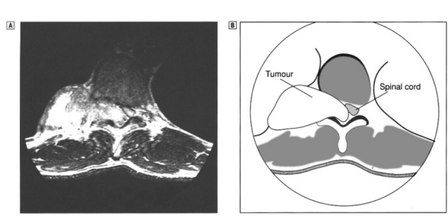
لابد من الاستقصاء السريع للمرضى الذين لديهم قصة قصيرة الأمد من متلازمة الحبل الشوكي المترقية. وقد تم سرد الاستقصاءات الضرورية في (الجدول 81).

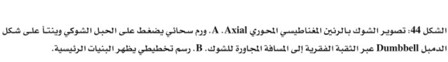
قد تظهر الصور الشعاعية البسيطة تخرباً عظمياً وشذوذات في النسيج الرخو (انظر الشكل 43). إن الاستقصاءات الروتينية بما فيها صورة الصدر الشعاعية قد تعطي دليلاً على المرض الجهازي. وإن تصوير الشوك بالرنين المغناطيسي MRI هو الاستقصاء المختار (انظر الشكل 44). يمكن أيضاً لتصوير النخاع Myelography أن يحدد مكان الآفة، كما أنه يستطيع بوجود الـ CT في الحالات المناسبة تحديد مدى امتداد الانضغاط وشذوذات النسيج الرخو المرافقة (انظر الشكل 45). يمكن أخذ السائل الدماغي الشوكي للتحليل عند إجراء تصوير النخاع. يظهر تحليل الـ CSF في حالات الانسداد الشوكي التام تعداداً سوياً للخلايا مع ارتفاع شديد في البروتين وهذا ما يسبب تلون السائل باللون الأصفر (متلازمة فروين – Froin's syndrome). قد يتطور التدهور الحاد بعد إجراء تصوير النخاع ومن المفضل إخبار طبيب الجراحة العصبية قبل القيام بمثل هذا الإجراء. إن الخزعة بالإبرة ضرورية قبل المعالجة الشعاعية لتأكيد الطبيعة النسيجية للورم.

الجدول 81: استقصاء متلازمة الحبل الشوكي الحادة.
• الصور الشعاعية البسيطة للشوك.
• صورة الصدر الشعاعية.
• تصوير الشوك بالرنين المغناطيسي أو تصوير النخاع.
• CSF.
• مستوى B_{12} المصلي.

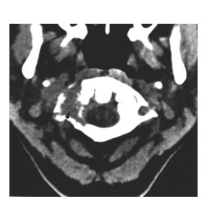
A B

الشكل 43: صور شعاعية بسيطة للشوك. A. زوال السويقة الفقرية (السهم) بسبب التآكل العظمي الناجم عن نقيلة حالة للعظم Osteolytic metastasis. B. انتقالات مصلبة للعظم Osteosclerotic (السهم).





الشكل **44**: تصوير الشوك بالرنين المغناطيسي المحوري **Axial**. **A**. ورم سحائي يضغط على الحبل الشوكي وينتأ على شكل الدمبل **Dumbbell** عبر الثقبة الفقرية إلى المسافة المجاورة للشوك. **B**. رسم تخطيطي يظهر البنيات الرئيسية.



الشكل **45**: تصوير النخاع مع **CT** للشوك الرقبي عند مستوى **C2** يظهر تآكلاً عظمياً للفقرة ناجماً عن الانتقالات (السهم).

C. التدبير:

تعتمد المعالجة والإنذار على طبيعة الآفة المستبطنة. فالأورام السليمة يجب استئصالها جراحياً ويمكن توقع حدوث شفاء وظيفي جيد ما لم يكن قد تطور خلل عصبي واضح قبل التشخيص. إن الانضغاط خارج الجافية الناجم عن الخباثة هو أشيع سبب لانضغاط الحبل الشوكي في الدول المتقدمة وهو ذو إنذار سيئ ومع ذلك يمكن استعادة درجة جيدة من الوظيفة إذا تم البدء بالمعالجة خلال 24 ساعة من بداية الضعف الشديد أو بداية خلل وظيفة المصرة. قد يكون تخفيف الضغط جراحياً مناسباً عند بعض المرضى لكن نتائجه مشابهة للمعالجة الشعاعية. إن انضغاط الحبل الشوكي الناجم عن التدرن شائع في بعض المناطق من العالم ويحتاج إلى معالجة جراحية إذا شوهد باكراً، ويجب أن يتبع المعالجة الجراحية المعالجة الكيماوية المضادة للتدرن المناسبة لفترة مديدة. تحتاج الآفات الرضية في العمود الفقري إلى معالجة تخصصية في مركز للجراحة العصبية.

II. تنكس الفقار الرقبي CERVICAL SPONDYLOSIS:

يعتبر وجود درجة من التبدلات التنكسية في الشوك الرقبي من الموجودات الشعاعية الطبيعية عند الأشخاص في منتصف العمر والأشخاص الكهول. إن تنكس الأقراص بين الفقرات والفصال العظمي Osteoarthrosis الثانوي (تنكس الفقار الرقبي) لا يترافقان مع أعراض غالباً لكن قد يترافقان مع خلل الوظيفة العصبية. إن المستويات الفقرية C5/6 و C6/7 و C4/5 والجذور العصبية C6 و C7 و C5 على الترتيب هي الأشيع إصابة (انظر الشكل 46).

III. اعتلال الجذور الرقبية بتنكس الفقار الرقبي:
CERVICAL SPONDYLOTIC RADICULOPATHY:

يحدث انضغاط الجذر العصبي عندما يتدلى القرص وحشياً. وهذا الأمر قد يتطور بشكل حاد أو بشكل تدريجي عندما تؤثر نابتة عظمية Osteophyte على الثقب بين الفقرات.

A. المظاهر السريرية:

يشتكي المريض من الألم في العنق وقد ينتشر هذا الألم بتوزع الجذر العصبي المصاب. ويحافظ المريض على العنق بوضعية ثابتة لأن حركات العنق قد تثير الألم. قد يوجد المذل وفقد الحس في القطعة المصابة وقد توجد علامات إصابة العصبون المحرك السفلي بما فيها الضعف والهزال وضعف المنعكسات (انظر الجدول 82).

B. الاستقصاءات:

يجب إجراء الصور الشعاعية البسيطة بما فيها الصور الجانبية والمائلة وذلك لإثبات وجود التبدلات التنكسية ونفي الحالات الأخرى بما فيها الآفات المخربة، وإذا تم التفكير بإجراء الجراحة فإن إجراء الـ MRI أمر مناسب. نادراً ما تضيف الدراسات الكهربائية الفيزيولوجية شيئاً إلى الفحص السريري لكن قد تكون ضرورية إذا كان هناك شك حول التشخيص التفريقي بين آفات الجذر العصبي وآفات العصب المحيطي.



الجدول 82: العلامات الفيزيائية في انضغاط الجذر الرقبي.

الجذر	الضعف العضلي	الفقد الحسي	فقد المنعكس
C5	ذات الرأسين، الدالية، الشوكية.	القسم العلوي الوحشي من الذراع.	ذات الرأسين.
C6	العضدية الكعبرية.	القسم السفلي الوحشي من الذراع، الإبهام، السبابة.	منعكس الباسطة supinator.
C7	ثلاثية الرؤوس، باسطات الرسغ والأصابع.	الإصبع الوسطى.	ثلاثية الرؤوس.

C. التدبير:

إن المعالجة المحافظة بالمسكنات والطوق الرقبي Cervical collar تؤدي إلى زوال الأعراض عند الغالبية العظمى من المرضى، وقد يحتاج البعض إلى الجراحة التي تكون على شكل بضع الثقبة الفقرية Foraminotomy أو استئصال القرص.

IV. اعتلال النخاع الرقبي بتنكس الفقار الرقبي:
CERVICAL SPONDYLOTIC MYELOPATHY:

إن الانفتاق الأنسي الظهري للقرص وتطور الجسور العظمية المعترضة أو النابتات العظمية Osteophytes الخلفية قد يؤدي إلى الضغط على الحبل الشوكي أو الشريان الشوكي الأمامي الذي يغذي الثلثين الأماميين للحبل الشوكي (انظر الشكل 46).

A. المظاهر السريرية:

تكون بداية الأعراض مخاتلة وغير مؤلمة عادة لكن التدهور الحاد قد يحدث بعد الرض خاصة أذية فرط البسط. تتطور علامات العصبون المحرك العلوي في الأطراف مع حدوث الشناج في الطرفين السفليين الذي يظهر عادة قبل إصابة الذراعين. إن فقد الحس في الطرفين العلويين شائع ويؤدي إلى النمل الواخز وفقد حس الاستقبال العميق في اليدين مع الخرق Clumsiness المترقي. إن التظاهرات الحسية في الطرفين السفليين أقل شيوعاً. يترقى الخلل العصبي بشكل تدريجي عادة ويكون اضطراب التبويل مظهراً متأخراً جداً.

B. الاستقصاءات:

تثبت الصور الشعاعية البسيطة وجود تبدلات تنكسية، وقد يستطب إجراء الـ MRI أو تصوير النخاع عند التفكير بالمعالجة الجراحية. قد يظهر الـMRI أيضاً مناطق عالية الإشارة ضمن الحبل الشوكي عند مستوى الانضغاط. يجب التفكير بتصوير الشوك الرقبي إذا وجد شك تشخيصي أو عند اعتزام إجراء الجراحة.

C. التدبير:

إن الإجراءات الجراحية بما فيها استئصال الصفيحة الفقرية Laminectomy واستئصال القرص الأمامي Anterior discectomy قد توقف ترقي العجز لكنها قد لا تؤدي إلى تحسن عصبي. قد يكون اتخاذ القرار بإجراء الجراحة صعباً. لا توجد فائدة مثبتة من منابلة Manipulation الشوك الرقبي وقد تثير حدوث تدهور عصبي حاد.

D. الإنذار:

إن إنذار اعتلال النخاع الرقبي متنوع. حيث تستقر الحالة أو حتى تتحسن دون مداخلة عند العديد من المرضى. ولكن إذا تطور عجز مترق فإن تخفيف الضغط جراحياً قد يكون ضرورياً.

الشكل 46: تصوير بالرنين المغناطيسي يظهر انضغاط النخاع الرقبي (السهم) في تنكس الفقار الرقبي.

V. انفتاق القرص القطني LUMBAR DISC HERNIATION :

يعتبر ألم أسفل الظهر (الألم القطني lumbago) أشيع سبب طبي للعجز عن العمل في الدول الغربية. يكون ألم أسفل الظهر عند الغالبية العظمى من المرضى ناجماً عن شذوذات المفاصل والأربطة في الشوك القطني وليس عن انفتاق القرص بين الفقرات. ينجم الألم بتوزع الجذور القطنية أو العجزية (عرق النسا Sciatica) غالباً عن تبارز Protrusion القرص لكنه قد يكون مظهراً لاضطرابات نادرة لكنها هامة بما فيها الورم النخاعي والمرض الخبيث في الحوض والتدرن في أجسام الفقرات.

يثار انفتاق القرص القطني الحاد غالباً بالرض، ويكون ذلك عادة بعد رفع الأوزان الثقيلة والعمود الفقري بحالة عطف. قد تتبارز النواة اللبية nucleus Pulposus أو تتمزق عبر الحلقة الليفية Annulus fibrosus مما يؤدي للضغط على النهايات العصبية في الأربطة الشوكية أو تبدلات في المفاصل الفقرية أو الضغط على الجذور العصبية.

A. المظاهر السريرية:

قد تكون البداية حادة أو متدرجة، أو قد تحدث نوبات متكررة من ألم أسفل الظهر سابقة لظهور عرق النسا Sciatica بأشهر أو سنوات. يتم الشعور بألم موجع ثابت في المنطقة القطنية وقد ينتشر إلى الإلية والفخذ والربلة Calf والقدم. يثار الألم بالسعال أو الكبس وقد يتحسن بالاستلقاء.

يؤدي تغير ميكانيكية الشوك القطني إلى فقد القعس Lordosis القطني وقد يحدث تشنج في البنية العضلية المجاورة للشوك. يستدل على انضغاط الجذر العصبي بتحدد عطف الورك في الجهة المصابة عند رفع الطرف السفلي بشكل مستقيم (علامة لازاك Lasegue's sign). إذا كانت الجذر القطني الثالث أو الرابع هو المصاب فإن علامة لازاك قد تكون سلبية لكن الألم في الظهر قد يتحرض بفرط بسط الورك (اختبار تمطيط العصب الفخذي Femoral nerve stretch test). إن أشيع الجذور إصابة هي S1 و L5 و L4. وقد تم تلخيص علامات انضغاط الجذور العصبية عند هذه المستويات في (الجدول 83).

B. الاستقصاءات:

إن الصور الشعاعية البسيطة للشوك القطني ذات فائدة قليلة في تشخيص داء القرص القطني رغم أنها قد تظهر حالات أخرى مثل الارتشاح الخبيث في جسم الفقرة. إن التصوير المقطعي المحوسب CT خاصة باستخدام تقنية التفرس اللولبي Spiral scanning يمكن أن يعطي صوراً مفيدة لتبارز القرص و/أو تضيق ثقبة الخروج. إن الـ MRI هو الاستقصاء المختار إذا كان متوافراً لأن النسج الرخوة تظهر جيداً بهذه الوسيلة.

الجدول 83: العلامات الفيزيائية في انضغاط الجذور القطنية.

مستوى القرص	الجذر	فقد الحس	الضعف	زوال المنعكس
L4/L3	L4	القسم الداخلي من الربلة.	انقلاب القدم للداخل.	الركبة.
L5/L4	L5	الجزء الخارجي من الربلة وظهر القدم.	العطف الظهري لإبهام القدم/ أصابع القدم.	وتر المأبض.
S1/L5	S1	الأخمص والقسم الوحشي من القدم.	العطف الأخمصي.	الكاحل.

C. التدبير:

يشفى حوالي 90٪ من المرضى المصابين بعرق النسا Sciatica بالمعالجة المحافظة بواسطة التسكين analgesia والتحريك mobilisation الباكر، وهناك دلائل قليلة على أن الراحة في الفراش تساعد على الشفاء. يجب تعليم المريض كيفية القيام بتمارين تقوية الظهر كما ينصح بتجنب المناورات الفيزيائية التي يمكن أن تجهد الشوك القطني. قد يكون حقن مخدر أو ستيروئيد موضعياً مفيداً كمعالجة إضافية إذا كانت الأعراض ناجمة عن أذية الأربطة أو خلل وظيفة المفصل.

يمكن التفكير بالجراحة إذا لم تحدث أي استجابة للمعالجة المحافظة أو إذا تطور خلل عصبي مترق. إن تدلي القرص باتجاه المركز مع أعراض وعلامات ثنائية الجانب واضطراب وظيفة المصرة يحتاج إلى تخفيف الضغط بسرعة عن طريق الجراحة.

VI. تضيق القناة القطنية LUMBAR CANAL STENOSIS :

تنجم هذه الحالة عن التضيق الخلقي للقناة الشوكية القطنية، وتثار بالتبدلات التنكسية التي تحدث بشكل شائع مع العمر.

A. المظاهر السريرية:

يتطور عند المريض (الذي يكون كهلاً عادة) بشكل مميز ضعف محرض بالجهد مع مذل في الساقين (عرج ذيل الفرس Cauda equina claudication).

تترقى هذه الأعراض مع استمرار الجهد إلى أن يصبح المريض عاجزاً عن المشي، لكنها تزول بسرعة بعد فترة قصيرة من الراحة. يظهر الفحص السريري أثناء الراحة سلامة النبض المحيطي مع غياب منعكس الكاحل. قد لا يكون الضعف أو فقد الحس واضحين إلا إذا تم فحص المريض مباشرة بعد الجهد.

B. الاستقصاءات:

يظهر تصوير النخاع أو الـ CT أو MRI وجود تضيق في القناة الشوكية القطنية.

C. التدبير:

يؤدي استئصال الصفيحة الفقرية Laminectomy القطنية الواسع إلى شفاء تام للأعراض واستعادة القدرة على تحمل الجهد بشكل سوي.

VII. تكهف النخاع SYRINGOMYELIA:

يتطور في هذه الحالة جوف Cavity (أو أجواف) مملوء بالسائل قرب مركز الحبل الشوكي وعادة ما يكون ذلك في القطع الرقبية (انظر الشكل 47). يؤدي الجوف المتوسع إلى تخريب العصبونات المهادية الشوكية من الرتبة الثانية Second-order (انظر الشكل 16). وقد يمتد وحشياً فيؤدي لأذية خلايا القرن الأمامي وقد يضغط على سبل الألياف الطويلة. قد تظهر أجواف تشبه الشقوق Slit-like في البصلة مرافقة لتكهف النخاع مما يؤدي لخلل وظيفة جذع الدماغ (تكهف البصلة Syringobulbia).

A. السببيات:

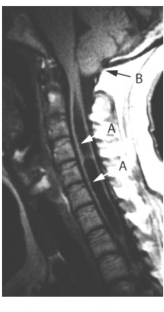
يكون عند العديد من المرضى بعض الانسداد في جريان السائل الدماغي الشوكي عند الثقبة العظمى Foramen magnum. ويترافق ذلك في بعض الحالات مع انفتاق خلقي في اللوزتين المخيخيتين (تشوه كياري النمط I، انظر الشكل 47). وفي حالات أخرى مع التهاب العنكبوتية القاعدية، وقد افترض أن اضطراب ديناميكية Dynamics (حركية) السائل الدماغي الشوكي تؤدي إلى تطور الجوف (الكهف) Syrinx لكن الآلية غير واضحة. قد تتطور الأجواف أيضاً في الحبل الشوكي بعد الرض أو مرافقة لورم في النخاع الشوكي داخلي المنشأ.

B. المظاهر السريرية:

يتظاهر المرضى عادة في العقد الثالث أو الرابع من العمر وتكون بداية الأعراض مخاتلة وبطيئة الترقي. إن الألم في العنق أو الكتف شائع وقد يراجع المريض الطبيب بسبب فقد الحس في الطرفين العلويين. ويعتبر تفارق الفقد الحسي هو العلامة السريرية الأكثر تمييزاً لهذه الحالة (ضعف حس الألم والحرارة مع بقاء أحاسيس العمود الظهري سالمة) ويكون لهذا التفارق الحسي مستوى علوي وسفلي بتوزع الرداء Mantle أو الكاب النصفي hemi-cape (رداء من دون أكمام) (انظر الشكل F15). يؤدي فقد الوظيفة الحسية الواقية لحدوث آفات اغتذائية Trophic مثل الحروق غير المؤلمة أو القرحات على اليدين وأحيانا تشوه المفاصل غير المؤلم (مفاصل شاركوت Charcot joints) في الطرفين العلويين. يحدث الجنف الحدابي Kyphoscoliosis بشكل شائع كما أن هزال عضلات اليد الصغيرة مظهر شائع باكر مع فقد المنعكسات في الذراعين. تتطور علامات العصبون المحرك العلوي في الساقين مع ترقي الحالة. يؤدي تكهف البصلة إلى الرتة dysarthria وشلل الحنك ومتلازمة هورنر والرأرأة وفقد الحس في الوجه.

C. الاستقصاءات:

قد تظهر الصور الشعاعية البسيطة وجود تشوهات خلقية حول الثقبة العظمى أو توسعاً للقناة الرقبية. ويعتبر الـ MRI أكثر الاستقصاءات حساسية وأقلها بضعاً (انظر الشكل 47).



الشكل 47: تفريسة الـ MRI تظهر وجود التكهف syrinx (السهم A) مع انفتاق اللوزتين المخيخيتين (السهم B).

D. التدبير:

قد يؤدي تخفيف الضغط جراحياً في الثقبة العظمي أو في الجوف (الكهف) Syrinx نفسه إلى توقف ترقي الخلل العصبي وغالباً مايخفف الألم. ولكن نتائج الجراحة غالباً ما تكون مخيبة للآمال ويستمر عند بعض المرضى ترقي الحالة ببطء على مدى فترات طويلة من الزمن.

أخماج الجهاز العصبي
INFECTIONS OF THE NERVOUS SYSTEM

تعتمد المظاهر السريرية لأخماج الجهاز العصبي على موقع الخمج (في السحايا أو في متن الدماغ/ الحبل الشوكي) والمتعضية المسببة (فيروس أو جرثوم أو طفيلي) وكون الخمج حاداً أو مزمناً. إن الأخماج الرئيسية للجهاز العصبي مذكورة في (الجدول 84). يختلف تواتر هذه الأخماج إلى حد ما جغرافياً.

التهاب السحايا MENINGITIS

يتظاهر التهاب السحايا الحاد بالثلاثي المميز المكون من الحمى والصداع والحالة السحائية. تتكون الحالة السحائية Meningism التي يمكن أن تحدث في حالات أخرى (مثلاً بعد النزف تحت العنكبوتية) من صلابة العنق مع العلامات الأخرى للتخريش السحائي غالباً وهي علامة كيرنيغ Kernig's sign (يؤدي بسط الركبة والمفصل

الوركي بحالة العطف إلى تشنج في عضلات وتر المأبض Hamstring) وعلامة برودزينسكي Brudzinski's sign (يؤدي العطف المنفعل للعنق إلى عطف الفخذين والركبتين). تتنوع شدة هذه المظاهر نوعاً ما حسب المتعضية المسببة إضافة إلى وجود مظاهر أخرى مثل الطفح الجلدي. إن الشذوذات في السائل الدماغي الشوكي (انظر الجدول 85) مساعدة جداً في تمييز سبب التهاب السحايا. ثم سرد أسباب التهاب السحايا في (الجدول 86).

الجدول 84: أخماج الجهاز العصبي*.
الأخماج الجرثومية:
• التهاب السحايا. • التهاب الدماغ القيحي. • خراج الدماغ. • التدرن. • الخراج المجاور للفقار (الخراج فوق الجافية). • الإفرنجي العصبي. • الجذام (الأعصاب المحيطية). • الدفتيريا (الأعصاب المحيطية). • الكزاز (الخلايا الحركية).
الأخماج الفيروسية:
• التهاب السحايا. • التهاب الدماغ. • التهاب النخاع المستعرض. • التهاب سنجابية النخاع. • الكلب. • خمج الـ HIV.
أخماج الفيروسات البطيئة/ البريون:
• داء كريتزفيلد – جاكوب. • الكورو Kuru. • التهاب الدماغ الشامل المصلب تحت الحاد. • اعتلال الدماغ الأبيض متعدد البؤر المترقي.
أخماج الأوالي:
• الملاريا. • داء المقوسات (عند مثبطي المناعة). • داء المثقبيات. • الخراج الأميبي.
أخماج الديدان:
• داء المنشقات (الحبل الشوكي). • داء الكيسات المذنبة *. • الداء العداري*. • داء الاسطوانيات.
أخماج الفطور:
• التهاب السحايا بالمستخفيات. • التهاب السحايا بالمبيضات أو خراج الدماغ بالمبيضات.
* إن عدداً من هذه الأخماج لم يتم تفصيله في هذا الفصل، ويمكن مراجعتها في الأمراض الخمجية.

الجدول 85: مناسب السائل الدماغي الشوكي في التهاب السحايا*.

الحالة	نمط الخلايا	تعداد الخلايا	الغلوكوز	البروتين	تلوين غرام
السوية.	اللمفاويات.	0-4/ملم^3.	أكثر من 60٪ من غلوكوز الدم.	حتى 0.45 غ/ل.	-
الفيروسي.	اللمفاويات.	10-2000	سوي.	سوي.	-
الجرثومي.	العدلات.	1000-5000	منخفض.	سوي/مرتفع.	+
الدرني.	العدلات/ اللمفاويات/ مختلط.	50-5000	منخفض.	مرتفع.	غالباً -
الفطري.	اللمفاويات.	50-500	منخفض.	مرتفع.	±
الخبيث.	اللمفاويات	0-100	منخفض.	سوي/مرتفع.	-

*انظر أيضاً (الجدول 3).

I. التهاب السحايا الفيروسي VIRAL MENINGITIS:

إن الخمج الفيروسي هو أشيع سبب لالتهاب السحايا ويؤدي عادة إلى مرض سليم محدد لذاته لا يحتاج إلى أي معالجة نوعية. وهو مرض أقل خطورة بكثير من التهاب السحايا الجرثومي إلا إذا وجد التهاب دماغ مرافق وهذا أمر نادر. هناك عدد من الفيروسات يمكن أن تسبب التهاب السحايا (انظر الجدول 86). وأشيع هذه الفيروسات هي فيروسات الايكو Echovirus وفيروس النكاف في المناطق التي لا يستخدم فيها التمنيع النوعي.

A. المظاهر السريرية:

تحدث الحالة بشكل رئيسي عند الأطفال أو البالغين الشباب وتكون البداية حادة بحدوث الصداع والهيوجية والتطور السريع للحالة السحائية. يكون الصداع في التهاب السحايا الفيروسي عادة المظهر الأكثر شدة. قد توجد حمى عالية لكن العلامات العصبية البؤرية لا تحدث لأنه نادراً ما توجد إصابة متنية في الدماغ.

B. الاستقصاءات:

يكون محتوى السائل الدماغي الشوكي من اللمفاويات مرتفعاً لكن مستويات الغلوكوز والبروتين تكون سوية. ومن المهم جداً التأكد من أن المريض لم يتناول المضادات الحيوية (لأي سبب كان) قبل إجراء البزل القطني لأن هذه الصورة يمكن أن توجد أيضاً في التهاب السحايا الجرثومي المعالج جزئياً.



الجدول 86: أسباب التهاب السحايا.
الخمجي Infective:
الجراثيم (انظر الجدول 87): • البروسيلة. **الفيروسات:** • الفيروسات المعوية (الإيكو، كوكساكي، الشلل). • النكاف. • الحماق النطاقي. • الإنفلونزا. • إبشتاين ـ بار. • الهربس البسيط. • HIV. • التهاب السحايا والمشيميات اللمفاوي. **الأوالي والطفيليات:** • المقوسات. • الكيسة المذنبة. • الأميبة. **الفطور:** • المستخفية المورمة. • المبيضات. • النوسجات. • الفطور البرعمية. • الفطور الكروانية. • الشعرية المبوغة.
غير الخمجي (العقيم):
المرض الخبيث: • سرطان الثدي. • الابيضاض. • سرطان القصبات. • اللمفوما. **المرض الالتهابي (قد يكون ناكساً).** • الساركويد. • داء بهجت. • الذئبة الحمامية الجهازية. • التهاب السحايا لمولاريت.

الجدول 87: الأسباب الجرثومية لالتهاب السحايا.

سن البدء	الأسباب الشائعة	الأسباب الأقل شيوعاً
الوليد.	العصيات سلبية الغرام (الإشريكية القولونية، المتقلبات..إلخ). المكورات العقدية المجموعة B.	الليسترية المستوحدة.
الطفل ما قبل سن المدرسة.	المستدميات النزلية. النايسريات السحائية. العقديات الرئوية.	المتفطرة الدرنية.
الطفل الأكبر والبالغ.	النايسرات السحائية. العقديات الرئوية.	- الليسترية المستوحدة. - المتفطرة الدرنية. - المستخفية المورّمة (عند مثبطي المناعة). - العنقوديات المذهبة (كسر الجمجمة). - المستدميات النزلية.

C. التدبير:

لا توجد معالجة نوعية وتكون الحالة سليمة عادة ومحددة لذاتها. يجب معالجة المريض عرضياً في بيئة هادئة، يحدث الشفاء عادة خلال أيام رغم أن كثرة اللمفاويات قد تستمر في السائل الدماغي الشوكي.

قد يحدث التهاب السحايا أيضاً كاختلاط للخمج الفيروسي الذي يصيب بشكل أساسي أعضاء أخرى: على سبيل المثال في النكاف والحصبة وداء وحيدات النوى الخمجي والهربس النطاقي والتهاب الكبد. إن الشفاء التام دون معالجة نوعية هو القاعدة.

II. التهاب السحايا الجرثومي القيحي PYOGENIC BACTERIAL MENINGITIS:

يمكن للعديد من الجراثيم أن تسبب التهاب السحايا لكن بعضها يفعل ذلك بشكل أكثر تواتراً من البعض الآخر (انظر الجدول 87). يكون التهاب السحايا الجرثومي ثانوياً عادة لتجرثم الدم رغم أن الخمج قد ينجم عن الانتشار المباشر من بؤرة مجاورة مثل خمج في الأذن أو كسر الجمجمة أو الجيب. لقد أصبح التهاب السحايا الجرثومي أقل شيوعاً لكن المراضة والوفيات الناجمين عنه مازالتا هامتين رغم توافر أعداد متزايدة من المضادات الحيوية. إن العامل الهام في تحديد الإنذار هو التشخيص المبكر والبدء السريع بالمعالجة المناسبة.

إن المكورات السحائية (النايسريات السحائية) هي أشيع سبب لالتهاب السحايا الجرثومي في بريطانيا، في حين تعتبر المستدميات النزلية Hemophilus influenzae أكثر شيوعاً في الولايات المتحدة. يكون الانتشار عبر الطريق الهوائي لكن التماس الصميمي ضروري. تحدث الأوبئة Epidemics بشكل خاص في ظروف الحياة

المزدحمة أو عندما يكون المناخ جافاً وحاراً كما هو الحال في إفريقيا. تغزو الجراثيم عبر البلعوم الأنفي مؤدية لحدوث إنتان الدم Septicemia الذي يترافق عادة مع التهاب السحايا القيحي. تم سرد اختلاطات إنتان الدم بالمكورات السحائية في (الجدول 88). إن إنتان الدم المزمن بالمكورات السحائية Chronic meningococcemia حالة نادرة يكون فيها المريض غير معافى لعدة أسابيع أو أشهر مع حمى ناكسة وتعرق وآلام مفصلية وطفح عابر، وتحدث عادة عند الأشخاص في منتصف العمر والكهول.

قد يوجد في أخماج المكورات الرئوية وأخماج المستدميات التهاب مرافق في الأذن الوسطى. قد يترافق التهاب السحايا بالرئويات مع ذات الرئة ويحدث بشكل خاص عند المرضى المسنين والكحوليين إضافة إلى المرضى الذين ليس لديهم طحال وظيفي. لقد برزت الليسترية المستوحدة Listeria monocytogenes مؤخراً كسبب متزايد لالتهاب السحايا والتهاب الدماغ المؤخر rhombencephalitis (التهاب جذع الدماغ) عند مثبطي المناعي والسكريين والكحوليين والنساء الحوامل. كما أنها تسبب أيضاً التهاب السحايا في فترة الوليد.

A. الباثولوجيا:

تكون الطبقة الحنونية – العنكبوتية Pia-arachnoid محتقنة ومرتشحة بخلايا التهابية. وتتشكل طبقة رقيقة من القيح وهذه قد تتعضى لاحقاً لتشكل الالتصاقات Adhesions. قد تسبب هذه الالتصاقات حدوث انسداد أمام الجريان الحر للسائل الدماغي الشوكي مؤدياً لحدوث موه الرأس hydrocephalus، أو قد تؤذي الأعصاب القحفية عند قاعدة الدماغ. يرتفع ضغط السائل الدماغي الشوكي بسرعة ويزداد محتواه من البروتين ويكون هناك ارتكاس خلوي يختلف بنمطه وشدته حسب طبيعة الالتهاب المُتعضية المسببة. إن التهاب باطنة الشريان الطامس Obliterative endarteritis في الشرايين السحائية الرقيقة التي تمر عبر النتحة السحائية قد يؤدي لحدوث احتشاء دماغي ثانوي. يترافق التهاب السحايا بالرئويات غالباً مع سائل دماغي شوكي قيحي جداً ونسبة وفيات عالية خاصة عند البالغين الكبار.

B. المظاهر السريرية:

إن الصداع والنعاس والحمى وصلابة العنق هي المظاهر السريرية المعتادة. قد يصبح المريض مسبوتاً في التهاب السحايا الجرثومي الشديد وقد يحدث لاحقاً علامات عصبية بؤرية. قد يتظاهر التهاب السحايا بالمكورات السحائية بشكل سريع جداً مع بداية فجائية لتبلد الإحساس (نقص التيقظ) Obtundation الناجم عن الوذمة الدماغية نتيجة لتحرر الذيفان الداخلي و/أو السيتوكين على الأرجح. قد يوجد طفح فرفري على الجلد ووهط دوراني.

الجدول 88: اختلاطات إنتان الدم بالسحائيات.	
• التهاب السحايا.	• الفشل الكلوي.
• الطفح (حصبي الشكل ، نمشي، فرفري).	• الغنغرينة المحيطية.
• الصدمة.	• التهاب المفاصل (إنتاني أو ارتكاسي).
• التخثر داخل الأوعية.	• التهاب التامور (إنتاني أو ارتكاسي).

C. الاستقصاءات:

إن البزل القطني إلزامي ما لم يكن هناك مضاد استطباب (انظر الصفحة 31). من الحكمة إجراء CT للدماغ لنفي وجود آفة كتلية (مثل الخراج الدماغي) قبل إجراء البزل القطني خاصة إذا كان المريض مصاباً بالنعاس Drowsy مع وجود علامات عصبية بؤرية أو اختلاجات وذلك بسبب خطر التمخرط (الانفتاق) Coning لكن هذا الإجراء يجب ألا يؤخر معالجة التهاب السحايا المفترض. إذا تم تأجيل البزل القطني أو إلغاؤه فمن الضروري أخذ عينات تشخيصية والبدء بالمعالجة التجريبية (انظر الشكل 48).

الشكل 48: استقصاء التهاب السحايا.

يكون الـ CSF في التهاب السحايا الجرثومي غيمياً (عكراً turbid) بسبب وجود العديد من العدلات (غالباً أكثر من 1000 خلية/ملم^3)، ويكون محتوى البروتين مرتفعاً بشكل هام والغلوكوز ناقصاً. إن تلوين غرام والزرع قد يسمحان بالتعرف على المتعضية المسببة. قد يكون زرع الدم إيجابياً. يمكن استخدام تقنيات تفاعل سلسلة البوليميراز (PCR) على كل من الدم والـ CSF لكشف الـ DNA الجرثومي. إن هذه الطرق مفيدة في تحري خمج المكورات السحائية كما أنها مفيدة في تنميط الجرثوم.

D. التدبير:

إذا اشتبه بإصابة المريض بمرض المكورات السحائية فيجب أن يعطى البنزيل بنسيلين حقناً (وريدياً وهو المفضل على العضلي) قبل القبول في المشفى. وإن مضاد الاستطباب الوحيد هو وجود قصة تأق للبنسلين. إن المعالجة التجريبية الموصى بها قبل معرفة سبب التهاب السحايا مذكورة في (الجدول 89). يمكن تعديل نظام المعالجة بالمضادات الحيوية بعد فحص السائل الدماغي الشوكي اعتماداً على الجرثومة المسببة للخمج. يظهر (الجدول 90) إرشادات حول المضادات الحيوية المفضلة إذا كان الجرثوم المسبب معروفاً ويظهر (الجدول 89) هذه الإرشادات إذا كان الجرثوم المسبب مجهولاً. يعتقد أن المعالجة المساعدة بالستيروئيد مفيدة عند الأطفال (انظر الجدول EBM) ولم يتم تقييم هذه المعالجة بشكل كاف عند البالغين.

الجدول 89: معالجة التهاب السحايا القيحي مجهول السبب.
1. المرضى الذين لديهم طفح وصفي للمكورات السحائية:
• البنزيل بنسيلين 2.4غ وريدياً كل 6 ساعات.
2. البالغون بين عمر 18-50 عاماً دون وجود الطفح الوصفي للمكورات السحائية:
• السيفوتاكسيم 2غ وريدياً كل 6 ساعات. أو • السفترياكسون 2غ وريدياً كل 12 ساعة.
3. المرضى الذين يشتبه بإصابتهم بالمكورات الرئوية المقاومة للبنسلين:
• كما هو الحال في (2) لكن يضاف ما يلي أيضاً: – الفانكوميسين 1غ وريديا كل 12 ساعة. أو – الريفامبيسين 600 ملغ وريديا كل 12 ساعة.
4. البالغون فوق عمر 50 عاماً والذين يشتبه بإصابتهم بخمج الليسترية المستوحدة (مثلاً علامات جذع الدماغ، الكبت المناعي، السكريين، الكحوليين):
• كما هو الحال في (2) لكن يضاف أيضاً ما يلي: – الأمبيسلين 2 غ وريدياً كل 4 ساعات. أو – الكو-تري موكسازول 50 ملغ/كغ وريدياً يومياً مقسمة على جرعتين.
5. المرضى الذين لديهم قصة تأق واضحة للبيتا – لاكتام:
• الكلورامفينكول 25 ملغ/كغ وريدياً كل 6 ساعات إضافة للفانكوميسين 1غ وريدياً كل 12 ساعة.

الجدول 90: المعالجة الكيماوية لالتهاب السحايا الجرثومي عندما يكون السبب معروفاً.

الجرثوم	نظام المعالجة المختار	الدواء (الأدوية) البديلة
النايسريات السحائية.	البنزيل بنسلين 2.4غ وريدياً كل 4 ساعات لمدة 5-7 أيام.	السيفوروكسيم، الأمبيسلين الكلورامفينكول*
العقديات الرئوية (الحساسة للبيتا لاكتام، التركيز المثبط الأدنى (MIC) أقل من 1ملغ/ل).	السيفوتاكسيم 2غ وريدياً كل 6 ساعات أو السفترياكسون 2غ وريدياً كل 12 ساعة لمدة 10-14 يوماً.	الكلورامفينكول*.
العقديات الرئوية (المقاومة للبيتا لاكتام).	كما هو الحال بالنسبة للذراري الحساسة لكن يضاف أيضاً: الفانكوميسين 1غ وريدياً كل 12 ساعة أو الريفامبيسين 600 ملغ وريدياً كل 12 ساعة.	الفانكوميسين إضافة إلى الريفامبيسين*.
المستدميات النزلية.	السيفوتاكسيم 2غ وريدياً كل 6 ساعات أو السفترياكسون 2غ وريدياً كل 12 ساعة لمدة 10-14يوماً.	الكلورامفينكول*.
الليسترية المستوحدة.	الأمبيسلين 2غ وريدياً كل 4 ساعات إضافة للجنتاميسين 5 ملغ/كغ وريدياً يومياً.	الأمبيسلين 2غ وريدياً كل 4 ساعات إضافة للكو-تري موكسازول 50 ملغ/كغ يومياً مقسمة على جرعتين.

* عند المرضى الذين لديهم قصة تأق للمضادات الحيوية من نوع البيتا-لاكتام.

EBM

المعالجة المساعدة بالديكساميتازون في التهاب السحايا الجرثومي عند الأطفال - وإنقاص نسبة فقد السمع الشديد

إن الأدلة المتوافرة حول المعالجة المساعدة بالديكساميتازون تثبت فائدتها في حالة التهاب السحايا بالمستدميات النزلية النمط b، وإذا أعطيت مع أو قبل البدء بحقن المضادات الحيوية فإن هذه الأدلة تقترح فائدة هذه المعالجة في التهاب السحايا بالرئويات عند الأطفال. إن اقتصار المعالجة بالديكساميتازون على يومين فقط قد تكون المعالجة المثلى.

تتضاعف نسبة الوفيات في داء المكورات السحائية إذا راجع المريض بمظاهر لإنتان الدم وليس مظاهر التهاب السحايا. ويحتاج بعض المرضى إلى وحدة العناية المركزية مع خبرة واسعة ويشمل هؤلاء المرضى أولئك المصابين إصابة كلوية أو تنفسية أو قلبية أو لديهم تثبيط عصبي مركزي يؤثر على الطريق الهوائي.

إن التنبيب الرغامي والتهوية الآلية الباكرين يقيان الطرق الهوائية وقد يمنعان تطور متلازمة الكرب التنفسي الحاد (ARDS). تشمل المظاهر الإنذارية السيئة صدمة نقص الضغط والتطور السريع للطفح والاستعداد للنزف وقصور الأجهزة المتعدد والعمر فوق 60 عاماً.

EBM

الوقاية الكيماوية من خمج المكورات السحائية ـ هل تنقص من حدوث المرض السريري عند الأشخاص المخالطين للمريض؟

لا توجد تجارب عشوائية محكمة تختبر تأثيرات المضادات الحيوية على نسبة حدوث داء المكورات السحائية بين الأشخاص المخالطين للمريض، وتقترح معلومات المراقبة أن المضادات الحيوية تنقص خطر المرض. لا يوجد أي دليل جيد يركز على قضية أي من المخالطين يجب أن يعالج.

E. الوقاية من خمج المكورات السحائية:

يجب أن يعطى أفراد أسرة المريض المصاب بخمج المكورات السحائية والأشخاص المخالطين له خاصة الأطفال الريفامبيسين الفموي (5 ملغ/كغ كل 12 ساعة للرضع بين عمر 3-12 شهراً، و10 ملغ/كغ كل 12 ساعة للأطفال فوق عمر السنة، و600 ملغ كل 12 ساعة للبالغين) لمدة يومين. وعند البالغين يمكن بشكل بديل إعطاء 500 ملغ من السيبروفلوكساسين كجرعة وحيدة، إذا لم تعالج الحالة الدالة index case (المريض) بالسفترياكسون فإنه يجب أن يعطى معالجة مماثلة للتخلص من الخمج في البلعوم الأنفي وذلك قبل التخريج من المشفى. إن اللقاحات متوافرة للوقاية من المرض الناجم عن المكورات السحائية من المجموعة A و C أما المجموعة B التي تعتبر أشيع نمط مصلي معزول في العديد من الدول بما فيها بريطانيا فليس لها لقاح.

III. التهاب السحايا الدرني TUBERCULOUS MENINGITIS:

يعتبر التهاب السحايا الدرني نادراً في الوقت الحاضر في العالم الغربي عند الأشخاص السليمين سابقاً لكنه مازال شائعاً في الدول النامية ويشاهد بشكل متكرر كخمج ثانوي عند المرضى المصابين بالإيدز AIDS.

A. الباثولوجيا:

يحدث التهاب السحايا الدرني بشكل شائع بعد فترة قصيرة من الخمج البدئي في الطفولة أو كجزء من التدرن الدخني miliary. إن المصدر الموضعي المعتاد للخمج هو بؤرة جبنية Caseous focus في السحايا أو مادة الدماغ مجاورة لطريق السائل الدماغي الشوكي. يكون الدماغ مغطى بنتحة هلامية gelatinous مخضرة اللون خاصة حول القاعدة مع وجود عدد كبير من الدرنات المبعثرة في السحايا.

B. المظاهر السريرية:

تم سرد المظاهر السريرية في (الجدول 91).

الجدول 91: المظاهر السريرية لالتهاب السحايا الدرني.
الأعراض:
• الصداع. • الإقياء. • الحمى الخفيفة. • الإنهاك lassitude. • التثبيط depression. • التخليط. • تبدلاك السلوك.
العلامات:
• الحالة السحائية (قد تكون غائبة). • الشلول الحركية العينية. • وذمة الحليمة. • انخفاض مستوى الوعي. • علامات نصف الكرة المخية البؤرية.

C. الاستقصاءات:

يكون ضغط السائل الدماغي الشوكي مرتفعاً، ويكون السائل الدماغي الشوكي صافياً عادة لكن قد تتشكل خثرة ناعمة (شبكة العنكبوت) إذا ترك فترة حتى يركد. يحتوى السائل على حوالي 500 خلية/ملم^3 مع سيطرة اللمفاويات، كما يكون البروتين مرتفعاً مع هبوط واضح في الغلوكوز. إن تحري العصيات الدرنية في اللطاخة المجراة من رسابة مثفلة من السائل الدماغي الشوكي قد يكون صعباً. يجب زرع الـ CSF لكن لما كانت نتيجة هذا الزرع لن تعرف إلا بعد حوالي 6 أسابيع فإن المعالجة يجب أن تبدأ دون انتظار للنتائج، قد يظهر تصوير الدماغ وجود موه الرأس مع تعزيز سحائي سريع على صورة الـ CT المعزز و/أو وجود ورم درني Tuberculoma داخل القحف.

D. التدبير:

يجب البدء بالمعالجة الكيماوية حالما يتم وضع التشخيص أو الاشتباه به بقوة، وتكون المعالجة باستخدام أحد أنظمة العلاج المشتملة على البيرازينـاميد والموصوفة في فصل الأمراض التنفسية. إن استخدام الستيروئيدات إضافة للمعالجة المضادة للتدرن أمر مثير للجدل لكن قد يستطب إعطاؤها لمعالجة ارتفاع الضغط داخل القحف. قد يكون النزح الجراحي البطيني ضرورياً إذا تطور موه الرأس الانسدادي. إن العناية التمريضية الماهرة ضرورية أثناء الطور الحاد من المرض ولابد من اتخاذ الوسائل الكفيلة بالحفاظ على الإماهة والتغذية الكافيتين.

E. الإنذار:

إن التهاب السحايا الدرني غير المعالج مميت خلال عدة أسابيع لكن الشفاء التام هو القاعدة إذا تم البدء بالمعالجة قبل ظهور العلامات البؤرية أو الذهول Stupor. إن معدل الشفاء هو 60٪ أو أقل إذا تم البدء بالمعالجة في مرحلة متأخرة وسوف يظهر الباقون على قيد الحياة في هذه الحالة عجزاً عصبياً دائماً.

IV. الأشكال الأخرى من التهاب السحايا OTHER FORMS OF MENINGITIS:

يحدث التهاب السحايا الفطري (خاصة داء المستخفيات Cryptococcosis) عادة عند المرضى مثبطي المناعة وهو اختلاط مميز لخمج الـ HIV. إن موجودات الـ CSF مشابهة لتلك الموجودة في التهاب السحايا الدرني، ويمكن إثبات التشخيص بالفحص المجهري أو بالفحوص المصلية النوعية.

قد يكون التهاب السحايا ناجماً في بعض المناطق عن الملتويات Spirochaetes (داء البريميات وداء لايم والإفرنجي) أو الريكتسية (حمى التيفوس). أو الأوالي (الداء الأميبي).

كذلك يمكن لالتهاب السحايا أن يكون ناجماً عن أمراض غير خمجية. ويشاهد ذلك في التهاب السحايا العقيم المتكرر الناجم عن الذئبة الحمامية الجهازية أو داء بهجت أو داء الساركويد إضافة إلى حالة مجهولة السبب تعرف بمتلازمة مولاريت Mollaret 's syndrome التي يترافق فيها التهاب السحايا المتكرر مع وجود خلايا ظهارانية Epithelioid cells في السائل الشوكي (خلايا مولاريت). يمكن أن يكون التهاب السحايا أيضاً ناجماً عن غزو الورم للسحايا بشكل مباشر (التهاب السحايا الخبيث ـ انظر الجدول 86).

الأخماج الفيروسية المتنية PARENCHYMAL VIRAL INFECTIONS

إن الخمج في مادة الجهاز العصبي سوف يؤدي لحدوث أعراض خلل الوظيفة البؤري (العجز البؤري و/أو الاختلاجات) مع علامات معممة للخمج تعتمد على حدة الخمج ونمط المتعضية المسببة.

I. التهاب الدماغ الفيروسي VERAL ENCEPHALITIS:

يمكن لمجموعة من الفيروسات أن تسبب التهاب الدماغ لكن القلة من المرضى يكون لديهم قصة خمج فيروسي حديث. إن أشيع سبب لالتهاب الدماغ الفيروسي في أوربا هو الهربس البسيط الذي يصل إلى الدماغ على الأرجح عن طريق العصبين الشميين. إن تطور معالجات فعالة لبعض أشكال التهاب الدماغ قد عزّز من أهمية التشخيص السريري والفحص الفيروسي للسائل الدماغي الشوكي. تنتقل الفيروسات في بعض الأجزاء من العالم عن طريق البعوض والقراد (الفيروسات المنقولة بالمفصليات Arboviruses) وهي سبب هام لالتهاب الدماغ. إن وبائيات بعض هذه الأخماج متغيرة، فقد انتشر التهاب الدماغ الياباني عبر آسيا إلى أسترالية وهناك جائحات outbreak من التهاب دماغ النيل الغربي في رومانيا وفلسطين المحتلة ونيويورك. قد يحدث التهاب الدماغ الحاد في خمج الـ HIV ويكون ذلك عند حدوث الخمج أحياناً لكن الأشيع أن يكون تظاهرة للإيدز.

A. الباثولوجيا:

يمكن أن يحدث الالتهاب في القشر والمادة البيضاء والعقد القاعدية وجذع الدماغ، ويختلف توزع الآفات حسب نمط الفيروس. يكون الفصان الصدغيان هما المصابان بشكل رئيسي عادة في التهاب الدماغ بالهربس البسيط. قد توجد الأجسام الاشتمالية inclusion bodies في العصبونات والخلايا الدبقية كما توجد رشاحة من الخلايا مفصصة النوى في المسافات حول الأوعية. كما يكون هناك تنكس عصبوني وتكاثر دبقي منتشر مترافق غالباً مع الوذمة الدماغية.

B. المظاهر السريرية:

يتظاهر التهاب الدماغ الفيروسي بصداع ذي بداية حادة مع الحمى والعلامات العصبية البؤرية (الحبسة و/أو الشلل النصفي) والاختلاجات. تتراوح اضطرابات الوعي من النعاس إلى السبات العميق الذي يحدث باكراً وقد يتطور بشكل مأساوي. تتطور الحالة السحائية عند العديد من المرضى. يتظاهر الكلب بصورة سريرية مميزة وقد تم وصفه لاحقاً.

C. الاستقصاءات:

إن CT الرأس الذي يجب أن يجرى قبل البزل القطني قد يظهر آفات منخفضة الكثافة في الفصين الصدغيين. ويعتبر الـ MRI أكثر حساسية في كشف الشذوذات الباكرة. يكون السائل الدماغي الشوكي عادة مزداد الخلوية على حساب اللمفاويات لكن الخلايا مفصصة النوى قد تكون مسيطرة في المراحل الباكرة، وقد يكون الـ CSF سوياً أحياناً. قد يكون محتوى السائل من البروتين مرتفعاً لكن الغلوكوز يكون سوياً. يكون مخطط كهربية الدماغ شاذاً عادة في المراحل الباكرة خاصة في حالة التهاب الدماغ بالهربس البسيط مع وجود نشاط بطيء الموجة دوري مميز في الفصين الصدغيين. إن الاستقصاءات الفيروسية بما فيها تفاعل سلسلة البولي ميراز للـ DNA الفيروسي قد تظهر المتعضية المسببة لكن البدء بالمعالجة يجب ألا ينتظر هذا الإجراء.

D. التدبير:

إن المعالجة المضادة للاختلاج ضرورية غالباً ويتم معالجة ارتفاع التوتر داخل القحف بالديكساميتازون 8 ملغ كل 12 ساعة. يستجيب التهاب الدماغ بالهربس البسيط للأسيكلوفير 10 ملغ/كغ وريدياً كل 8 ساعات لمدة 2-3 أسابيع وهذه المعالجة يجب أن تعطى بشكل باكر لكل المرضى الذين يشتبه بإصابتهم بهذا النوع من التهاب الدماغ الفيروسي.

تبلغ نسبة الوفيات حتى مع المعالجة المثالية 10-30٪ ويعاني نسبة هامة من الباقين على قيد الحياة منالصرع أو الضعف المعرفي.

II. التهاب جذع الدماغ BRAIN-STEM ENCEPHALITIS:

تتظاهر هذه الحالة بالرنح أو الرتة أو الشفع أو باقي شلول الأعصاب القحفية. يكون السائل الدماغي الشوكي لمفاوياً مع غلوكوز سوي. يفترض أن العامل المسبب فيروسي، لكن الليسترية المستوحدة Listeria monocytogenes قد تسبب متلازمة مشابهة مع التهاب السحايا (يحدث في هذه الحالة ارتفاع الخلايا مفصصة النوى في السائل الدماغي الشوكي) وتحتاج إلى معالجة نوعية بالأمبيسلين 500 ملغ كل 6 ساعات (انظر الجدول 90).

III. الكلب RABIES:

ينجم الكلب عن الفيروس الربدي rhabdovirus الذي يخمج النسيج العصبي المركزي والغدد اللعابية عند عدد كبير من الحيوانات الثديية وهو ينتقل عادة باللعاب عند العض أو لعق السحجات أو تماسه مع الأغشية المخاطية السليمة. كثيراً ما يصاب البشر من الكلاب، وفي أوروبا يعتبر الثعلب هو الثديي المضيف.

تختلف فترة الحضانة عند الإنسان من 9 أيام كحد أدنى وحتى عدة شهور لكنها تكون عادة بين 4 و 8 أسابيع إن العضات الشديدة خاصة إذا كانت في الرأس أو العنق تترافق مع فترات حضانة أقصر.

A. المظاهر السريرية:

قد يحدث في البداية حمى مع مذل في مكان العضة. يستمر الطور البادري من 1–10 أيام وخلال هذه الفترة يكون المريض قلقاً بشكل متزايد مما يؤدي إلى رهاب الماء Hydrophobia المميز. ورغم أن المريض يكون عطشاناً فإن محاولات الشرب تحرض تقلصات عنيفة في الحجاب الحاجز وعضلات الشهيق الأخرى. قد تتطور الهلوسات والتوهمات مترافقة مع البصاق Spitting والعض والهوس مع فترات من الصفاء يكون خلالها المريض قلقاً بشكل واضح. تتطور آفات الأعصاب القحفية كما يتطور فرط الحمى Hyperpyrexia في نهاية المطاف عادة. يحدث الموت خلال أسبوع من بداية الأعراض عادة.

B. الاستقصاءات:

يتم التشخيص أثناء الحياة عادة اعتماداً على المظاهر السريرية لكن تقنيات التألق المناعي السريع يمكن أن تتحرى المستضد في لطاخات كشاطة القرنية أو في خزعات الجلد.

C. التدبير:

إن قلة من المرضى المصابين بالكلب قد بقوا على قيد الحياة، وكلهم تلقوا بعض الوقاية التالية للتعرض واحتاجوا إلى العناية المشددة مع تجهيزات مناسبة للسيطرة على القصور التنفسي والقلبي. من جهة أخرى فإن المعالجة الملطفة فقط هي الممكنة حالما تظهر الأعراض. يجب تهدئة المريض بشدة بالديازيبام 10 ملغ كل 4–6 ساعات ويضاف له الكلوربرومازين 50–100 ملغ عند الضرورة. يجب إعطاء التغذية والسوائل وريدياً أو عن طريق فغر المعدة Gastrostomy.

D. الوقاية:

إن الوقاية قبل التعرض ضرورية للأشخاص الذين يقتضي عملهم التعامل مع حيوانات قد تكون مخموجة كذلك للأشخاص الذي يتعاملون مع فيروس الكلب في المخابر والأشخاص الذين يعيشون في مناطق معينة متوطنة بالكلب. تتم الوقاية عن طريق إعطاء جرعتين داخل الأدمة Intradermal بمقدار 0.1 مل من لقاح ذرية الخلية الضعفانية البشرية أو جرعتين عضليتين بمقدار 1 مل تعطيان بفاصل 4 أسابيع يليهما جرعات داعمة سنوية.

1. *الوقاية بعد التعرض Post-exposure Prophylaxis*:

يجب تنظيف الجروح بشكل جيد ويفضل أن يتم ذلك بمنظف الأمونيوم الرباعي quaternary ammonium detergent أو الصابون، ويجب استئصال النسج المتأذية ويترك الجرح دون خياطة. يمكن الوقاية من الكلب عادة إذا تم البدء بالمعالجة خلال يوم أو يومين من العض. وإن المعالجة المتأخرة قد تبقى ذات فعالية. ومن أجل الحصول على الحماية العظمى لابد من استخدام اللقاح مع المصل مفرط التمنيع.

إن أسلم الأضداد المصلية المضادة للكلب هي الغلوبولين المناعي الإنساني المضاد للكلب، الذي يعطى بجرعة 20 وحدة دولية/كغ من وزن الجسم. حيث يتم رشح Infiltrate نصف الجرعة حول مكان العضة ويعطى النصف الآخر عضلياً في مكان مختلف عن مكان اللقاح. إن جرعة المصل الحيواني مفرط التمنيع هي 40 وحدة دولية/كغ وإن تفاعلات فرط الحساسية بما فيها التأق شائعة الحدوث.

أما اللقاح الأكثر سلامة والخالي من الاختلاطات فهو لقاح ذرية الخلية الضعفانية البشرية Human diploid cell strain vaccine حيث يعطى بجرعة 1مل عضلياً في الأيام 0، 3، 7، 14، 30، 90. يجب في الدول النامية التي قد لا يكون بالإمكان فيها الحصول على الغلوبولين البشري المضاد للكلب إعطاء 0.1 مل من اللقاح داخل الأدمة في ثمانية مواقع في اليوم الأول مع جرعة داعمة وحيدة باليوم السابع واليوم 28. يمكن تأجيل بدء المعالجة لمدة تصل إلى 5 أيام، إذا لم تكن المنتجات البشرية متوافرة وكان خطر الكلب خفيفاً (لعق على الجلد أو عضات صغيرة في الذراع المغطى أو الساق المغطاة) وخلال هذه الفترة يتم مراقبة الحيوان العاض أو انتظار نتائج فحص دماغه بدلاً من استخدام اللقاح القديم.

2. السيطرة على الانتشار:

إن الكلب البشري مرض نادر حتى في المناطق الموبوءة لكنه مميت عادة لذلك تبذل جهود كبيرة للحد من انتشاره ومنع دخوله للدول الخالية منه مثل بريطانيا.

IV. التهاب سنجابية النخاع POLIOMYELITIS :

A. السببيات والباثولوجيا:

ينجم هذا المرض عن واحد من الفيروسات السنجابية Polioviruses الثلاثة والتي تعتبر مجموعة جزئية من الفيروسات المعوية. إن التهاب سنجابية النخاع قد أصبح أقل شيوعاً في الدول المتطورة نتيجة للاستخدام الواسع للقاحات الفموية لكنه مازال يعتبر مشكلة كبيرة في العالم النامي. يحدث الخمج عادة عبر البلعوم الأنفي.

يسبب الفيروس التهاب سحايا لمفاوي ويؤدي إلى خمج المادة الرمادية في الحبل الشوكي وجذع الدماغ والقشر. وهناك نزعة خاصة لأذية خلايا القرن الأمامي خاصة في القطع القطنية.

B. المظاهر السريرية:

تبلغ فترة الحضانة 7–14 يوماً. ويظهر (الشكل 49). المظاهر المختلفة للخمج. يشفى العديد من المرضى بشكل تام بعد الطور الأولي الذي يستمر عدة أيام ويحدث فيه حمى خفيفة مع الصداع. وفي بعض الحالات يحدث نكس للحمى والصداع والحالة السحائية بعد فترة أسبوع من التحسن. قد يبدأ الضعف لاحقاً في مجموعة عضلية واحدة ويمكن أن يترقى إلى شلل كامل. قد يحدث قصور تنفسي إذا أصيبت العضلات الوربية بالشلل أو أصيبت النوى الحركية في البصلة.

C. الاستقصاءات:

يظهر السائل الدماغي الشوكي كثرة الخلايا اللمفاوية مع ارتفاع البروتين ويكون السكر سوياً. قد يكون بالإمكان زرع فيروس التهاب سنجابية النخاع من السائل الدماغي الشوكي والبراز.

D. التدبير:

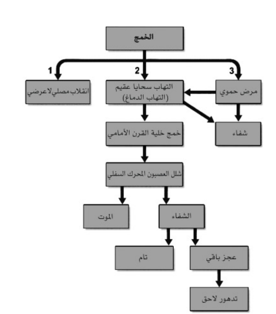
إن الراحة في الفراش إلزامية في المراحل الباكرة لأن الجهد قد يسيء إلى الشلل أو يثير حدوثه. وعند بدء الصعوبات التنفسية يصبح فغر الرغامى Tracheostomy والتهوية أمراً ضرورياً. تكون المعالجة اللاحقة بالعلاج الفيزيائي والوسائل التقويمية.

E. الإنذار:

تختلف الأوبئة بشكل واسع في نسبة حدوث الحالات غير الشللية ومعدل الوفيات. يحدث الموت نتيجة للشلل التنفسي. يصل الضعف العضلي إلى حده الأعظمي في نهاية الأسبوع الأول وقد يحدث الشفاء التدريجي بعد ذلك على مدى عدة أشهر. إن العضلات التي لا تظهر أي علامات للشفاء مع نهاية الشهر الأول سوف لن تستعيد على الأرجح وظيفتها المفيدة. إن الهجمات الثانية نادرة جداً لكن يظهر المرضى أحياناً تدهوراً متأخراً في الكتلة العضلية والقوة بعد عدة سنوات من الخمج البدئي.

F. الوقاية:

تتم الوقاية من التهاب سنجابية النخاع عن طريق التمنيع باللقاح الحي (سابين).



الشكل 49: التهاب سنجابية النخاع. النتائج المحتملة للخمج.

V. الهربس النطاقي (داء المنطقة) HERPES ZOSTER (SHINGLES) :

ينجم الهربس النطاقي عن تنشيط فيروس الحماق النطاقي الهاجع في عقدة الجذر العصبي بعد الإصابة بالحماق في مرحلة باكرة من العمر. قد يكون التنشيط عفوياً (كما يحدث عادة عند الأشخاص في منتصف العمر أو الكهول) أو نتيجة للتثبيط المناعي (كما هو الحال عند المرضى المصابين بالسكري أو المرض الخبيث أو الإيدز).

VI. التهاب الدماغ الشامل المصلب تحت الحاد:
SUBACUTE SCLEROSING PANENCEPHALITIS

هو مرض عصبي نادر مزمن مترق يؤدي في النهاية إلى الموت ينجم عن فيروس الحصبة ويفترض أن ذلك بسبب عدم قدرة الجهاز العصبي على التخلص من الفيروس. يحدث المرض عند الأطفال والمراهقين بعد سنوات عديدة عادة من الخمج الفيروسي الأولي. تكون البداية مخاتلة مع تدهور الذكاء والخمول والخرق clumsiness ثم تحدث نفضات عضلية رمعية والصمل والخرف.

يظهر السائل الدماغي الشوكي ارتفاعاً خفيفاً في تعداد اللمفاويات ويكون مخطط كهربية الدماغ EEG مميزاً حيث تحدث هبات دورية من أمواج ثلاثية الطور. ورغم الوجود المستمر للـ IgG النوعي للحصبة في المصل والـ CSF فإن المعالجة المضادة للفيروسات غير فعالة ويحدث الموت خلال سنوات.

VII. اعتلال الدماغ الأبيض متعدد البؤر المترقي:
PROGRESSIVE MULTIFOCAL LEUCOENCEPHALOPATHY

تم وصف هذا المرض بالأساس كاختلاط نادر للمفوما أو الابيضاض أو السُراط (الداء السرطاني المنتشر) Carcinomatosis. وهو يحدث في الوقت الحاضر بشكل أكثر تواتراً كمظهر من مظاهر الإيدز. ينجم المرض عن خمج الخلايا الدبقية قليلة التغصن Oligodendrocytes بالفيروس التورامي Polyomavirus البشري JC الذي يؤدي إلى زوال ميالين واسع الانتشار في المادة البيضاء لنصفي الكرة المخية. تشمل العلامات السريرية الخرف والخزل الشقي والحبسة التي تترقى بسرعة مما يؤدي إلى الموت خلال أسابيع أو أشهر. يظهر الـ CT مناطق منخفضة الكثافة في المادة البيضاء لكن الـ MRI أكثر حساسية ويظهر إشارة عالية منتشرة في الصور المأخوذة في الزمن الثاني T_2.

أخماج المتن الجرثومية PARENCHYMAL BACTERIAL INFECTIONS

I. الخراج الدماغي CEREBRAL ABSCESS:

قد تدخل الجراثيم إلى المادة الدماغية عن طريق أذية ثاقبة أو بواسطة الانتشار المباشر من الجيوب جنيب الأنفية أو من الأذن الوسطى أو بواسطة الانتشار دموي المنشأ من إنتان الدم. إن مكان الخراج المتشكل والجرثومة المسببة المحتملة يعتمدان على مصدر الخمج (انظر الجدول 92).

يؤدي الخمج البدئي إلى تقيح موضعي يليه توضع القيح ضمن سياج من الدباق Gliosis يحيط به وقد يشكل هذا الدباق في الخراج المزمن محفظة قاسية. قد تحدث الخراجات المتعددة خاصة في حال الانتشار دموي المنشأ.

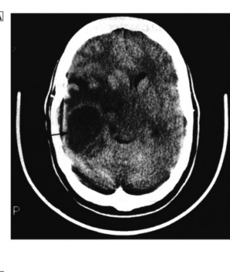
A. المظاهر السريرية:

قد يتظاهر الخراج الدماغي بشكل حاد بالحمى والصداع والحالة السحائية والنعاس لكن الأشيع أن يتظاهر على مدى عدة أيام أو أسابيع على شكل كتلة دماغية مع دلائل قليلة على الخمج أو دون وجود أي دلائل. تحدث الاختلاجات وارتفاع التوتر داخل القحف وعلامات نصف الكرة المخية البؤرية لوحدها أو مترافقة مع بعضها وقد يكون التفريق عن الورم الدماغي على أسس سريرية مستحيلاً.

الجدول 92: سببيات ومعالجة الخراج الدماغي الجرثومي.

مكان الخراج	مصدر الخمج	المتعضيات المحتملة	المعالجة الموصى بها
الفص الجبهي.	الجيوب جنيب الأنفية. الأسنان.	العقديات. اللاهوائيات.	السيفوروكسيم 1.5غ وريدياً كل 8 ساعات إضافة للمترونيدازول 500 ملغ وريدياً كل 8 ساعات.
الفص الصدغي. المخيخ.	الأذن الوسطى. الجيب الوتدي.	العقديات. الأمعائيات. الزوائف. اللاهوائيات.	الأمبيسلين 2-3 غ وريدياً كل 8 ساعات إضافة للمترونيدازول 500 ملغ وريدياً كل 8 ساعات إضافة إلى السفتازيديم 2غ وريدياً كل 8 ساعات أو الجنتاميسين * 5 ملغ/كغ وريدياً يومياً.
أي مكان.	الرض النافذ.	العنقوديات.	الفلوكلوكساسيلين 2-3غ وريدياً كل 6 ساعات أو السيفوروكسيم 1.5 غ وريدياً كل 8 ساعات.
متعدد.	نقائلي ومجهول السبب.	العقديات. اللاهوائيات.	البنزيل بنسلين 1.8-2.4 غ وريدياً كل 6 ساعات في حال وجود التهاب الشغاف أو مرض قلبي مزرق وإلا فيعطى السيفوروكسيم 1.5غ وريدياً كل 8 ساعات إضافة للمترونيدازول 500 ملغ وريدياً كل 8 ساعات.

* راقب مستويات الجنتاميسين.





الشكل 50: خراج دماغي في الفص الصدغي الأيمن (الأسهم) مع وذمة محيطة به وانزياح الخط المتوسط للأيسر.
A. صورة CT غير معزز. B. صورة CT مع التعزيز المتباين.

B. الاستقصاءات:

إن البزل القطني فيه خطورة إذا وجد ارتفاع الضغط داخل القحف ولذلك يجب إجراء الـ CT دوماً قبل إجراء البزل القطني. يظهر الـ CT مناطق منخفضة الكثافة وحيدة أو متعددة والتي تظهر حلقة تعزيز عند استخدام التصوير المتباين مع وذمة دماغية محيطة بها (انظر الشكل 50). قد يحدث ارتفاع في تعداد الكريات البيض مع

ارتفاع سرعة التثفل عند المرضى الذين لديهم خمج موضعي فعال. يجب دوماً التفكير باحتمال وجود داء المقوسات الدماغي الثانوي لخمج الـ HIV.

C. التدبير:

تستطب المعالجة بالمضادات الحيوية حالما يتم وضع التشخيص. ويتم اختيار المضاد الحيوي بناء على مصدر الخمج المحتمل (انظر الجدول 92). قد تكون المعالجة الجراحية عن طريق الرشف عبر نقب الجمجمة burrhole aspiration أوالاستئصال الجراحي خاصة في حال وجود المحفظة الذي قد يؤدي إلى بؤرة خمج مستمرة.

إن مضادات الاختلاج ضرورية غالباً لأن الصرع كثيراً ما يتطور بشكل حاد أو في طور الشفاء.

D. الإنذار:

يبقى معدل الوفيات بحدود 10-20٪ رغم التحسن في المعالجات الجراحية والطبية المتوافرة ويتعلق ذلك في بعض المرضى بتأخير التشخيص والبدء بالمعالجة.

II. الدبيلة تحت الجافية SUBDURAL EMPYEMA:

تعتبر هذه الحالة اختلاطاً نادراً لالتهاب الجيب الجبهي أو ذات العظم والنقي في قبة الجمجمة أو مرض الأذن الوسطى. إن تجمع القيح في المسافة تحت الجافية ينتشر فوق سطح نصف الكرة المخية ويؤدي إلى وذمة قشرية مستبطنة أو التهاب أوردة خثري. يتظاهر المرضى بألم شديد في الوجه أو الرأس مع الحمى وغالباً ما توجد قصة خمج سابق في الجيوب جنيب الأنفية أو في الأذن. ثم يصبح المريض مصاباً بالنعاس مع الاختلاجات والعلامات البؤرية مثل الخزل الشقي المترقي.

يعتمد التشخيص على الشك السريري القوي عند المرضى الذين لديهم بؤرة موضعية للخمج. إن التقييم الدقيق لـ CT الرأس (مع التباين) أو لـMRI الرأس قد يظهر تجمعاً تحت الجافية مع وذمة دماغية مستبطنة. يحتاج التدبير إلى رشف القيح عن طريق نقب الجمجمة مع إعطاء المضادات الحيوية المناسبة عن طريق الحقن. يجب معالجة أي مصدر موضعي للخمج لمنع عودة الخمج مرة أخرى.

III. الخراج الشوكي فوق الجافية SPINAL EPIDURAL ABSCESS:

إن المظاهر السريرية المميزة لهذه الحالة هي الألم بتوزع جذري ومتلازمة الحبل الشوكي المستعرض المترقية مع الخزل السفلي والضعف الحسي وخلل وظيفة المصرات. يكون الخمج عادة من مصدر دموي لكن المصدر الأولي للخمج قد يغفل عنه بسهولة.

قد تظهر الصور الشعاعية البسيطة للشوك وجود ذات عظم ونقي لكن مثل هذه التغيرات غالباً ما تكون متأخرة. يجب إجراء الـ MRI أو تصوير النخاع قبل أي مداخلة جراحية عصبية عاجلة. إن تخفيف الضغط عن طريق استئصال الصفيحة الفقرية مع نزح الخراج يؤدي إلى إزالة الضغط عن الجافية، وهذا الإجراء إضافة

للمضادات الحيوية المناسبة قد يمنع الشلل النصفي الكامل غير العكوس. قد يكون بالإمكان زرع العضيات المسببة من القيح أو من الدم.

IV. الكزاز TETANUS:

ينجم الكزاز عن الخمج بالمطثيات الكزازية Clostridium tetani التي تكون متعايشة Commensal في معي الإنسان والحيوانات المنزلية، كما أنها توجد في التربة. يدخل الخمج إلى الجسم عن طريق الجروح التي غالباً ما تكون جروحاً عادية. إن الكزاز نادر في بريطانيا ويحدث غالباً عند المزارعين وعمال الحدائق. وعلى العكس فإن المرض شائع في العديد من الدول النامية حيث يحتوي الغبار على الأبواغ الآتية من فضلات الإنسان والحيوانات. إذا حدثت الولادة في بيئة غير نظيفة فإن الكزاز الوليدي tetanus neonatorum قد ينجم عن خمج جُدعة stump الحبل السري أو قد تصاب الأم بالمرض. مازال الكزاز يعتبر واحداً من الأسباب الرئيسية للوفاة عند البالغين والأطفال والولدان في الدول النامية حيث يمكن أن تصل نسبة الوفيات لحدود 100٪ تقريباً عند الولدان وحوالي 40٪ عند المجموعات الباقية.

تتشكل الأبواغ في الظروف غير المناسبة لنمو الجرثومة وهذه الأبواغ قد تبقى هاجعة لسنوات عديدة في التربة. تنتش الأبواغ وتتكاثر العصيات في الظروف اللاهوائية فقط التي تتوفر في مناطق النخر النسيجي أو إذا كان ضغط الأكسجين منخفضاً نتيجة لوجود متعضيات أخرى خاصة المتعضيات اللاهوائية. وتبقى العصيات في مكانها لكنها تنتج ذيفاناً خارجياً Exotoxin له ألفة affinity للنهايات العصبية الحركية والخلايا العصبية الحركية.

تتأثر خلايا القرن الأمامي بعد أن يعبر الذيفان الخارجي إلى المجرى الدموي وتؤدي إصابتها إلى الصمل والاختلاجات. تظهر أول الأعراض خلال يومين إلى عدة أسابيع من الأذية وكلما كانت فترة الحضانة أقصر كانت الهجمة أكثر شدة والإنذار أسوأ.

A. المظاهر السريرية:

إن أكثر الأعراض الباكرة أهمية هو الضزز trismus وهو تشنج العضلات الماضغة مما يؤدي إلى صعوبة فتح الفم والمضغ. ولهذا تدعى هذه الحالة بالفك المقفل lock jaw. إن الضزز في الكزاز ليس مؤلماً على العكس من تشنج العضلات الماضغة الناجم عن خراج سني أو إنتان في الحلق أو الأسباب الأخرى حيث يكون التشنج في هذه الحالات مؤلماً. تشمل الحالات التي يمكن أن تقلد الكزاز كلاً من الهستيريا والجرعة الزائدة من الفينوتيازين.

ينتشر الصمل المقوي في الكزاز ليشمل عضلات الوجه والعنق والجذع. وإن تقلص العضلات الجبهية والعضلات عند زاويتي الفم يؤدي لحدوث ما يدعى التكشيرة الساردونية Risus Sardonicus، ويكون هناك صمل في عضلات العنق والجذع بدرجات متفاوتة. يكون الظهر عادة مقوساً بشكل خفيف (التشنج الظهري Opisthotonus) أما جدار البطن فيكون كاللوح.

في الحالات الأكثر شدة تحدث تشنجات عنيفة بشكل عفوي وتستمر لعدة ثوان وحتى 3-4 دقائق أو قد تتحرض بمنبهات معينة كتحريك المريض أو إثارة الضجيج حوله. إن هذه الاختلاجات مؤلمة ومنهكة ولها نتائج

خطيرة جداً خاصة إذا ظهرت مباشرة بعد بداية الأعراض. تزداد شدة وتواتر هذه التشنجات تدريجياً لمدة أسبوع تقريباً، وقد يموت المريض من الإجهاد أو الاختناق أو ذات الرئة الاستنشاقية. أما في المرض الأقل شدة فقد تتأخر هذه الاختلاجات حوالي الأسبوع بعد ظهور العلامة الأولى للصمل، وقد لا تحدث أبداً في الأخماج الخفيفة جداً. قد تسبب إصابة الجهاز المستقل حدوث اختلاطات قلبية وعائية مثل فرط ضغط الدم.

قد تكون التظاهرة الوحيدة للمرض في حالات نادرة هي الكزاز الموضعي local tetanus (يبوسة أو تشنج العضلات قرب الجرح المخموج) ويكون الإنذار جيداً في هذه الحالة إذا تم البدء بالمعالجة في هذه المرحلة.

B. الاستقصاءات:

يتم التشخيص اعتماداً على المظاهر السريرية ومن النادر إمكانية عزل الجراثيم المسببة من مكان الدخول الأصلي.

C. التدبير:

يجب البدء بالتدبير حالما يكون ذلك ممكناً. ويظهر (الجدول 93) أساسيات التدبير.

D. الوقاية:

يجب إعطاء التمنيع الفعال. أما الأذيات (الجروح) الملوثة فيجب معالجتها بالتنضير debridement. يمكن إنقاص الخطر المباشر للكزاز بشكل كبير بحقن 1200 ملغ من البنسلين يليها إعطاء شوط علاجي من البنسلين الفموي لمدة 7 أيام. أما بالنسبة للأشخاص المتحسسين للبنسلين فيجب إعطاء الإريثروميسين. إذا كان خطر حدوث الكزاز وارداً فيجب حقن 250 وحدة من مضاد ذيفان الكزاز البشري إضافة إلى جرعة عضلية من الذيفان المعطل Toxoid ويجب تكرارها بعد شهر واحد ثم بعد 6 شهور. أما بالنسبة للممنعين سابقاً فتعطى جرعة داعمة من الذيفان المعطل.

الجدول 93: معالجة الكزاز.
تعديل الذيفان الممتص:
• حقن 3000 وحدة دولية وريدياً من مضاد ذيفان الكزاز البشري.
منع إنتاج المزيد من الذيفان:
• تنضير الجرح.
• إعطاء بنزيل البنسلين 600 ملغ وريدياً كل 6 ساعات (أو إعطاء المترونيدازول إذا كان المريض متحسساً للبنسلين).
السيطرة على التشنجات:
• العناية بالمريض في غرفة هادئة.
• تجنب المنبهات غير الضرورية.
• إعطاء الديازيبام وريدياً وإذا استمرت التشنجات فيمكن إحداث الشلل عند المريض ووضعه على المنفسة.
الإجراءات العامة:
• المحافظة على الإماهة والتغذية.
• معالجة الأخماج الثانوية.

V. داء لايم LYME DISEASE:

راجع فصل الأمراض الخمجية.

VI. الإفرنجي العصبي NEUROSYPHILIS:

قد يتظاهر الإفرنجي العصبي بشكل حاد أو مزمن وقد يشمل السحايا والأوعية الدموية و/أو متن الدماغ والحبل الشوكي. أشيع ما يشاهد الإفرنجي في الدول المتطورة في الوقت الحاضر عند المرضى المصابين بالإيدز. إن التظاهرات السريرية واسعة ورغم أن الحالة نادرة حالياً فإن التشخيص والمعالجة الباكرين لا يزالان مهمين.

A. المظاهر السريرية:

يلخص (الجدول 94) المظاهر السريرية والباثولوجية لأشيع ثلاثة تظاهرات للإفرنجي العصبي.

يظهر الفحص العصبي علامات تتناسب مع المكان التشريحي للآفات. إن أوهام العظمة delusions of grandeur تقترح نمط الخزل العام عند المجنون Insane لكن الأشيع ببساطة أن يحدث خرف مترق. قد ترافق الشذوذات الحدقية التي وصفها آرجيل روبرتسون أي متلازمة إفرنجية عصبية لكن الأشيع أن ترافق التابس الظهري Tabes dorsalis حيث تكون الحدقتان صغيرتين وغير منتظمتين وترتكسان للتقارب (للمطابقة) Convergence لكن لاترتكسان مباشرة للضوء.

الجدول 94: المظاهر السريرية والباثولوجية للإفرنجي العصبي.

النمط	الباثولوجيا	المظاهر السريرية
السحائي الوعائي (5 سنوات)*.	– التهاب باطنة الشريان الطامس. – نتحة سحائية. – ورم حبيبي (صمغة الإفرنجي).	– السكتة. – شلول الأعصاب القحفية. – الاختلاجات/ آفة كتلية.
الشلل العام عند المجنون (5–15 سنة)*.	– تنكس في القشر الدماغي/الضمور الدماغي. – تسمك السحايا.	– الخرف. – الرعاش. – علامات العصبون المحرك العلوي ثنائية الجانب.
التابس الظهري (5–20 سنة)*.	– تنكس العصبونات الحسية. – هزال العمودين الظهريين. – الضمور البصري.	– الآلام البارقة Lightning. – الرنح الحسي. – القصور البصري. – النوب البطنية. – السلس. – التبدلات الاغتذائية.

* الفترة الزمنية بعد الخمج الأولي.

B. الاستقصاءات:

إن التقصي الروتيني عن الإفرنجي مطلوب عند الغالبية العظمى من المرضى العصبيين. تكون الاختبارات المصلية إيجابية في مصل معظم المرضى لكن فحص السائل الدماغي الشوكي ضروري إذا اشتبه بالإصابة العصبية. إن ارتفاع تعداد الخلايا (على حساب اللمفاويات عادة) مع زيادة البروتين التي قد تصل إلى 0.5–1غ/ل مع ارتفاع جزء الغاماغلوبولين تقترح وجود مرض فعال. تكون الاختبارات المصلية في السائل الدماغي الشوكي إيجابية عادة لكن المرض المترقي قد يحدث مع سلبية الاختبارات المصلية على السائل الدماغي الشوكي.

C. التدبير:

إن الجزء الأساسي في معالجة الإفرنجي العصبي من كل الأنماط هو حقن البروكائين بنزيل بنسلين (البروكائين بنسلين Procaine penicillin) والبروبينسيد Probenecid لمدة 17 يوماً. ولابد من إعطاء أشواط علاجية إضافية من البنسلين في حال عدم التخلص من الأعراض أو عند استمرار ترقي الحالة أو إذا استمر السائل الدماغي الشوكي بإظهار علامات المرض الفعال. يعود تعداد الخلايا إلى الحالة السوية خلال 3 شهور من إكمال المعالجة لكن ارتفاع البروتين يحتاج إلى فترة أطول حتى يزول وقد لا تعود بعض الاختبارات المصلية إلى الحالة السوية أبداً. إن وجود دليل على الترقي السريري في أي وقت هو استطباب لإعادة المعالجة.

أمراض البريون: اعتلالات الدماغ اسفنجية الشكل السارية
PRION DISEASES: TRANSMISSIBLE SPONGIFORM ENCEPHALOPATHIES (TSEs)

تشمل اعتلالات الدماغ اسفنجية الشكل السارية (TSEs) عدداً من الحالات التي تصيب كلاً من الحيوانات والبشر وتتميز بالثلاثي الباثولوجي النسيجي المكون من التبدل اسفنجي الشكل وفقد الخلايا العصبونية والدباق gliosis في المادة الرمادية للدماغ، وإضافة إلى هذه التبدلات يحدث ترسب لمادة نشوانية مكونة من شكل متبدل لأحد البروتينات الموجودة في الحالة الطبيعية. وهو بروتين البريون Prion Protein. تنتقل هذه الأمراض عن طريق التلقيح Inoculation وإن الطبيعة الدقيقة لهذا العامل الخمجي ليست واضحة بعد لكنها تتضمن بشكل مؤكد تقريباً بروتين البريون الشاذ. كذلك يمكن أن تحدث هذه الأمراض عفوياً أو كاضطراب موروث. تشمل الأمراض التي تصيب الحيوانات اعتلالات الدماغ اسفنجية الشكل عند البقر والقطط (BSE و FSE). أما عند البشر فإن أشيع شكل من الـ TSE هو كريتزفيلد – جاكوب Creutzfeldt-Jakob disease (CJD). يحدث هذا المرض بشكل فرادي وتبلغ نسبة حدوثه حول العالم حوالي 1 بالمليون لكنه يمكن أيضاً أن ينتقل بالتلقيح.. (مثلاً عن طريق

مساري الـ EEG العميقة وطعوم القرنية والجراحة العصبية (خاصة عندما كانت تستخدم طعوم الأم الجافية من الجثث) وباستخدام هرمون النمو المأخوذ من الجثث). ويحدث المرض في حوالي 10٪ من الحالات بسبب طفرة في الجين المرمز لبروتين البريون. وقد تم مؤخراً وصف شكل من الـ CJD ناجم على الأرجح عن نفس العامل المسبب لـ BSE. تشمل الأشكال الموروثة الأخرى و النادرة جداً من الـ TSEs عند الإنسان داء جيرستمان – ستراوسلر – شينكر Gerstmann –Straussler- Scheinker والأرق العائلي المميت وداء الكورو Kuru. يحدث داء كورو عند أفراد قبيلة آكلة للحوم البشر في غينيا الجديدة وهو ينتقل على الأرجح عن طريق تناول أدمغة أفراد القبيلة المتوفين. تشمل المظاهر السريرية الرنح المترقي مع الخرف.

داء كريتزفيلد – جاكوب CREUTZFELDT- JAKOB DISEASE (CJD):

يحدث الـ CJD الفرادي Sporadic عند المرضى متوسطي العمر والمرضى الكهول وتشمل المظاهر السريرية عادة الخرف المترقي بسرعة مع الرمع العضلي والنموذج المميز لمخطط كهربية الدماغ EEG (مركبات متكررة من الأمواج البطيئة) وقد يشاهد عدد من المظاهر الأخرى مثل اضطراب البصر أو الرنح. إن هذه المظاهر شائعة بشكل خاص في الـ CJD المنتقل عن طريق التلقيح Inoculation. يحدث الموت بعد 4–6 شهور وسطياً ولا توجد حتى الآن معالجة معروفة.

الشكل المختلف من CJD:

تم وصف شكل مختلف Varient من الـ CJD (VCJD) عند عدد قليل من المرضى معظمهم في المملكة المتحدة. ويبدو أن العامل المسبب لهذا الشكل متطابق مع العامل المسبب لـ BSE عند الأبقار وقد اقترح أن المرض ظهر عند البشر نتيجة لوباء الـ BSE في المملكة المتحدة الذي بدأ في أواخر الثمانينات. يكون المرضى المصابون بـ VCJD بشكل وصفي أصغر سناً من أولئك المصابين بـ CJD الفرادي ويتظاهرون بتبدلات عصبية نفسية مع أعراض حسية في الأطراف يليها حدوث الرنح والخرف والموت. كما أنه يترقى بمعدل أبطأ قليلاً من ترقي المرض عند المرضى المصابين بـ CJD الفرادي (الزمن الوسطي لحدوث الوفاة أكثر من سنة). إن تبدلات الـ EEG المميزة لا تكون موجودة لكن تفريسات الرأس بالـ MRI تظهر تبدلات مميزة عالية الإشارة في الوسادة Pulvinar في نسبة عالية من الحالات. يكون باثولوجيا الدماغ مميزاً حيث توجد لويحات وردية اللون جداً تحتوي على بروتينات البريون. لقد تم كشف بروتين البريون الشاذ في عينات من اللوزة مأخوذة من المرضى المصابين بـ VCJD مما يقود للاعتقاد بأن المرض يمكن أن ينتقل عن طريق النسيج الشبكي البطاني (مثل الـ TSEs عند الحيوانات وبشكل يختلف عن الـ CJD الفرادي عند البشر).

وقد سبب هذا الأمر قلقاً كبيراً في المملكة المتحدة وأدى لاتخاذ إجراءات وقائية مثل إزالة الكريات البيضاء Leucodepletion من كل الدماء المستخدمة في نقل الدم والاستخدام الإلزامي لأدوات الجراحة وحيدة الاستخدام في عمليات استئصال اللوزتين واستئصال الزائدة الدودية. كذلك فإن تطبيقات تتعلق بممارسة طب العيون قد أخذت بالاعتبار.

الآفات الكتلية داخل القحف وارتفاع الضغط داخل القحف
INTRACRANIAL MASS LESIONS AND RAISED INTRACRANIAL PRESSURE

هناك أنماط عديدة مختلفة من الآفات الكتلية داخل الرأس (انظر الجدول 95). ويعتبر الورم الدرني Tuberculoma سبباً شائعاً جداً في الدول النامية أما في الدول المتطورة فتعتبر الأورام الدماغية أكثر تواتراً. تتعلق المظاهر السريرية بمكان الكتلة وطبيعتها وسرعة تمددها. تم ذكر الأعراض والعلامات الناجمة عن عدد من الآليات في (الجدول 96).

I. ارتفاع الضغط داخل القحف RAISED INTRACRANIAL PRESSURE :

قد ينجم ارتفاع الضغط داخل القحف عن الآفات الكتلية (خاصة الأورام) والوذمة الدماغية وانسداد دوران السائل الدماغي الشوكي (المسبب لموه الرأس) أو نقص امتصاصه كما هو الحال في فرط الضغط داخل القحف مجهول السبب (انظر لاحقاً) وانسداد الأوردة الدماغية.

الجدول 95: الآفات الكتلية داخل القحف.
الآفات الرضية:
• الورم الدموي تحت الجافية.
الآفات الوعائية:
• الورم الدموي داخل الدماغ.
الآفات الخمجية:
• خراج الدماغ (القيحي، داء المقوسات... إلخ). • الورم الدرني. • داء الكيسات المذنبة. • داء المشوكات (على شكل كيسات عدارية). • داء المنشقات.
الآفات الالتهابية:
• كتلة الساركويد.
الآفات الورمية:
• الورم الدماغي (السليم والخبيث).
آفات أخرى:
• آفات خلل التنسج المضغي (مثل الورم القحفي البلعومي والأورام العابية Hamartomas). • الكيسة العنكبوتية. • الكيسة الغروانية (في البطينات).

A. المظاهر السريرية:

إن المظاهر الرئيسية لارتفاع الضغط داخل القحف مذكورة في (الجدول 96). يكون نقص مستوى الوعي مرتبطاً مع مستوى الضغط داخل القحف. تميل الآفات الكتلية الدماغية بشكل واضح لرفع الضغط داخل القحف لكن مقدار هذا الارتفاع يعتمد على سرعة نمو الكتلة. فإذا كان النمو بطيئاً فإن آليات المعاوضة المختلفة سوف تحدث بما فيها تبدل حجم السائل في فراغات السائل الدماغي الشوكي والجيوب الوريدية وهذا ما يسمح لبعض الأورام بأن تصل إلى حجوم معتبرة. أما النمو الأسرع (كما هو الحال في الأورام الخبيثة بشدة أو الخراجات) فإنه لا يسمح لآليات المعاوضة بالحدوث وبالتالي يتطور ارتفاع الضغط داخل القحف باكراً خاصة إذا كان دوران السائل الدماغي الشوكي مسدوداً أيضاً. لا توجد وذمة الحليمة دوماً إما لأن ارتفاع التوتر داخل القحف تطور حديثاً جداً أو بسبب الشذوذات التشريحية في الغمد السحائي للعصب البصري. يتطور الإقياء وبطء القلب وفرط الضغط الشرياني كمظاهر متأخرة لارتفاع الضغط داخل القحف وتكون عادة متوازية مع العلامات السريرية الأخرى. قد يكون الإقياء المفاجئ مظهراً باكراً لأورام المخيخ خاصة عند الأطفال.

B. التدبير:

إن تدبير ارتفاع الضغط داخل القحف يمليه بشكل كبير السبب النوعي المؤدي له كما وصف لاحقاً. قد يكون الدعم في وحدة العناية المركزة ضرورياً.

II. التمخرط Coning (الانفتاق) والعلامات الموضعية الكاذبة:
"CONING" AND FALSE LOCALISING SIGNS:

لا يكون الارتفاع في الضغط داخل القحف الناجم عن آفة كتلية منتظماً عادة ضمن المادة الدماغية وقد تؤدي التبدلات في العلاقات الضغطية داخل القحف إلى انزياح أجزاء من الدماغ بين الحجيرات المختلفة. قد يؤدي انزياح الفصين الصدغيين إلى الأسفل عبر الخيمة الناجم عن كتلة كبيرة في نصف الكرة المخية إلى التمخرط الصدغي Temporal coning (انظر الشكل 51). وهذا قد يؤدي إلى تمطيط العصب القحفي الثالث و/أو السادس أو يسبب ضغطاً على السويقة المخية بالجانب المقابل (وبالتالي يؤدي إلى علامات العصبون المحرك العلوي بالجانب الموافق). إن تحرك اللوزتين المخيخيتين للأسفل عبر الثقبة العظمى قد يؤدي إلى انضغاط البصلة

التمخرط (الانفتاق) اللوزي Tonsillar coning (انظر الشكل 52). وهذا التمخرط قد يسبب نزفاً في جذع الدماغ و/أو انسداداً حاداً في مسالك السبيل الدماغي الشوكي. ومع ترقي التمخرط قد يتخذ المريض وضعية فصل المخ Decerebrate posture ويحدث الموت بشكل ثابت تقريباً مالم تتم المعالجة بسرعة. قد تتسرع العملية بشكل حاد إذا اضطربت الحركيات Dynamics الضغطية فجأة بسبب البزل القطني.

الجدول 96: المظاهر السريرية للآفات الكتلية داخل القحف.
التأثيرات الموضعية على النسيج الدماغي المجاور (مثلاً الاختلاجات، العلامات البؤرية):
• تعتمد هذه التأثيرات على مكان الآفة.
ارتفاع الضغط داخل القحف:
• الصداع. • ضعف مستوى الوعي. • وذمة الحليمة. • الإقياء وبطء القلب وفرط ضغط الدم الشرياني.
العلامات الموضعة الكاذبة:
• توسع الحدقة (في الجهة الموافقة للآفة). • إصابة العصب القحفي السادس (وحيد أو ثنائي الجانب). • الخزل الشقي (بنفس جهة الآفة). • الاستجابة الأخمصية الانبساطية في الجهتين.

الشكل 51: ورم دماغي يزحل الفص الصدغي الأنسي مسبباً ضغطاً على الدماغ المتوسط والعصب القحفي الثالث.

الشكل 52: التمخرط (الانفتاق) اللوزي. انزياح اللوزتين باتجاه الأسفل تحت مستوى الثقبة العظمى.

الأورام داخل القحف INTRACRANIAL NEOPLASMS

تشكل أورام الدماغ في الدول المتطورة 2٪ من أسباب الوفيات في كل الأعمار. ويكون معظم هذه الأورام انتقالياً من خباثات خارج الجهاز العصبي. وتشكل الأورام السحائية Meningiomas حوالي 20٪ من الأورام داخل القحف. وتشكل الأورام السليمة أو الخبيثة في نسيج الجهاز العصبي المركزي النسبة الباقية.

A. الباثولوجيا Pathology:

إن الانتقالات من الأورام الأولية خارج القحف تتوضع عادة في المادة البيضاء لنصفي الكرة المخية أو المخيخية وإن المصادر الشائعة لهذه الانتقالات هي القصبات والثدي والسبيل المعدي المعوي. أما الأورام الأولية داخل القحف فتصنف حسب منشأ خلية الورم ودرجة الخباثة وتختلف هذه الأورام بنسبة حدوثها حسب العمر والموقع (انظر الجدولين 97 و98)، وحتى لو كانت هذه الأورام خبيثة فإنها لا تنتقل خارج الجهاز العصبي.

B. المظاهر السريرية:

1. الصداع:

لا يعتبر الصداع تظاهرة ثابتة في الورم الدماغي، وقد يتصف في حال حدوثه بمزايا تشير إلى ارتفاع الضغط داخل القحف أو قد يُكون ناجما عن الشد Traction على البنيات الحساسة للألم داخل القحف. إن مكان الصداع لا يرتبط غالباً مع مكان الورم رغم أن أورام الحفرة الخلفية تسبب غالباً ألماً في القذال أو العنق.

2. التأثيرات الموضعية:

يكون العجز الموضعي الناجم عن الورم الدماغي بطيء البداية ومترقياً بصورة عامة. قد تتظاهر الأورام في مرحلة باكرة في بعض المناطق مثل جذع الدماغ حيث يؤدي الاضطراب البنيوي بسرعة إلى عجز عصبي. أما في مناطق أخرى خاصة في الفص الجبهي فإن الورم قد يصبح كبيراً تماماً قبل حدوث الأعراض. إن المظاهر السريرية لخلل الوظيفة في الفصوص المختلفة للدماغ مذكورة في (الجدول 39). قد تسبب الوذمة الموضعية في النسيج الدماغي المحيط بالورم أحياناً ترقياً سريعاً للأعراض، وبشكل نادر قد يتظاهر النزف ضمن الورم بشكل يشبه السكتة الحادة.

3. الاختلاجات:

إن ارتشاح الخلايا الورمية في منطقة ما من القشر الدماغي يثير غالباً النشاط الاختلاجي وقد تكون الاختلاجات الناجمة معممة أو جزئية وإن تطور الاختلاجات البؤرية عند البالغين يجب أن يشير دوماً إلى احتمال وجود ورم دماغي.

C. الاستقصاءات:

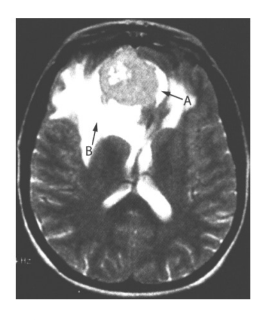
إن CT أو MRI الرأس هو الاستقصاء الحاسم الذي يسمح بالتحديد الدقيق لمكان الورم ويعطي بعض التوجيه حول النمط النسيجي المحتمل (انظر الشكل 53). وإن الـ MRI مفيد بشكل خاص في استقصاء أورام الحفرة الخلفية وجذع الدماغ (انظر الشكل 54) وفي تحديد طبيعة الأورام وامتدادها قبل الجراحة وقد حل مكان تصوير الأوعية بشكل كبير. ويمكن تقييم تشوه البنيات داخل القحف وحجم الجهاز البطيني كما يمكن إعطاء تقييم دقيق لامتداد الورم. نادراً ما يكون للصور الشعاعية البسيطة للجمجمة قيمة تشخيصية ما عدا في حالة أورام النخامية. إن صورة الصدر الشعاعية استقصاء هام وقد تعطي دليلاً على ورم رئوي أولي أو خباثة جهازية أخرى.

الجدول 97: الأورام الأولية الخبيثة داخل القحف.

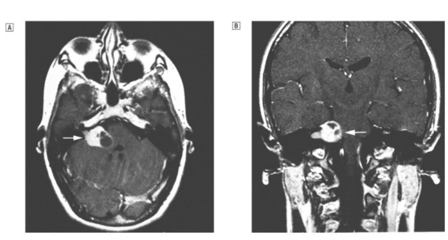
النمط النسيجي	المكان الشائع	العمر
الورم الدبقي Glioma (الورم النجمي Atsrocytoma).	- نصف الكرة المخية. - المخيخ. - جذع الدماغ.	البالغون. الأطفال/البالغون. الأطفال/ البالغون الشبان.
ورم الدبقيات قليلة التغصن Oligodendroglioma .	نصف الكرة المخية.	البالغون.
الورم الأرومي النخاعي Medulloblastoma.	الحفرة الخلفية.	الأطفال.
الورم البطاني العصبي Ependymoma.	الحفرة الخلفية.	الأطفال/المراهقون.
اللمفوما الدماغية (الورم الدبيقي Microglioma).	نصف الكرة المخية.	البالغون.

الجدول 98: الأورام الأولية السليمة داخل القحف.

النمط النسيجي	المكان الشائع	العمر
الورم السحائي Meningioma.	-الأم الجافية القشرية. -المجاور للسهمي Parasagittal. - حرف الوتدي. - فوق السرج. - الثلم الشمي.	البالغون.
الورم الليفي العصبي.	الورم العصبي السمعي.	البالغون.
الورم القحفي البلعومي.	فوق السرج.	الأطفال/المراهقون.
الورم الغدي النخامي.	الحفرة النخامية.	البالغون.
الكيسة الغروانية.	البطين الثالث.	أي عمر.
الأورام الصنوبرية.	الصهريج رباعي التوائم Quadrigeminal cistern.	- الأطفال (الأورام المسخية). - البالغون الشبان (الخلية المنتشة).



الشكل 53: تصوير بالرنين المغناطيسي يظهر وجود ورم سحائي في الفص الجبهي (السهم A) مع وذمة مرافقة (السهم B).



الشكل 54: تصوير بالرنين المغناطيسي لورم العصب السمعي (الأسهم) في الحفرة الخلفية يضغط على جذع الدماغ. A. صورة محورية. B. صورة إكليلية.

D. التدبير:

1. *التدبير الطبي Medical:*

إن التخلص من ارتفاع الضغط داخل القحف ضروري غالباً عندما لا تكون الجراحة ممكنة أو كان هناك تهديد للحياة قبل أن يظهر الاستقصاء وجود الورم. يستخدم الديكساميتازون 8 ملغ كل 12 ساعة إما عن طريق الفم أو الحقن من أجل تخفيض الضغط داخل القحف وذلك عن طريق إزالة الوذمة الارتكاسية حول الورم. يحدث غالباً تحسن واضح في مستوى الوعي وقد يتراجع العجز البؤري. يمكن في حالات ارتفاع الضغط داخل القحف الشديد والحاد إعطاء 16–20 ملغ من الديكساميتازون وريدياً أو إعطاء 200 مل من محلول المانيتول Mannitol 20٪ تسريباً وريدياً.

قد تستجيب الأورام النخامية المفرزة للبرولاكتين أو هرمون النمو للمعالجة بناهضات الدوبامين dopamine agonists (البروموكربتين أو الكابيرغولين أو الكيناغوليد).

2. *التدبير الجراحي Surgical:*

تعتبر الجراحة الركن الأساسي في المعالجة رغم أن الاستئصال الجزئي فقط هو الذي يكون ممكناً إذا لم يكن بالإمكان الوصول للورم أو كان هناك احتمال أن تسبب الجراحة أذية دماغية غير مقبولة إذا تم استئصال الورم. يجب التفكير بالخزعة بالتقنية المباشرة أو عن طريق التوضيع التجسيمي Stereotactic حتى لو لم يكن بالإمكان استئصال الورم لأن التشخيص النسيجي له تأثيرات كبيرة على التدبير والإنذار.

إن الأورام السحائية وأورام العصب السمعي هما أفضل المرشحين للاستئصال الكامل دون ترك أذية غير مقبولة في البنيات المجاورة للورم. قد تنكس الأورام السحائية خاصة تلك التي تكون في الحرف الوتدي حيث لا يكون بالإمكان غالباً استئصال الأورام في هذه المنطقة إلا استئصالاً جزئياً. يمكن غالباً استئصال الأورام الغدية النخامية عن طريق الوتدي وبالتالي نتجنب ضرورة إجراء حج القحف Craniotomy.

3. *المعالجة الشعاعية والمعالجة الكيماوية:*

إن للمعالجة الشعاعية والمعالجة الكيماوية تأثيراً هامشياً فقط على نسبة البقيا في النقائل الدماغية والأورام الدبقية الخبيثة عند البالغين (انظر جدول EBM) لكن إشراكهما معاً قد أدى إلى تحسن كبير في إنذار الورم الأرومي النخاعي عند الأطفال.

EBM

الورم الدماغي – دور التشعيع القحفي في الوقاية من انتقالات سرطان الرئة صغير الخلايا إلى داخل القحف:

إن تشعيع القحف وقائياً ينقص بشكل هام نسبة حدوث الانتقالات الدماغية ويحسن البقيا عند المرضى المصابين بسرطان الرئة صغير الخلايا في حالة هجوع تام.

تنقص المعالجة الشعاعية خطر نكس الأورام الغدية النخامية بعد الجراحة وقد تفيد أيضاً كمعالجة إضافية للمعالجة الجراحية عند أولئك المصابين بالأورام السحائية التي يحول موقعها التشريحي دون استئصالها التام أو الأورام التي يدل فحصها النسيجي على زيادة احتمال نكسها. إن الأورام البطانية العصبية وبعض الأورام الصنوبرية والأورام الدبقية منخفضة الدرجة عند الأطفال والبالغين الشبان حساسة غالباً للأشعة.

E. الإنذار:

نادراً ما يمكن استئصال الأورام الدبقية بشكل كامل لأن الارتشاح ينتشر أبعد من حدود الورم الواضحة شعاعياً. ولذلك فإن النكس شائع حتى لو كانت كتلة الورم قد استؤصلت بشكل كامل ظاهرياً. قد يكون الاستئصال الجزئي Debulking مفيداً في التخفيف من ارتفاع الضغط داخل القحف لكن البقيا في الأورام الدبقية عالية الخباثة ضعيفة حتى لو تم محاولة إجراء تخفيف للضغط.

يتعلق الإنذار بالدرجة النسيجية فالأشخاص المصابون بالدرجتين المفضلتين (II،I) قد يبقون على قيد الحياة لعدة سنوات في حين يبقى 20٪ فقط من المرضى المصابين بالدرجة IV من الورم الدبقي (الورم الأرومي الدبقي متعدد الأشكال Glioblastoma multiforme) على قيد الحياة لمدة سنة واحدة.

إن إنذار الأورام السليمة جيد إذا كان بالإمكان استئصالها جراحياً بشكل كامل. ويمكن غالباً استئصال الأورام البطانية العصبية والأورام الأرومية النخاعية مع عجز باق قليل لكن العديد منها قد ينكس بسبب انزراع الورم عن طريق السائل الدماغي الشوكي. إن أورام الدبقيات قليلة التغصن ذات نمو بطيء غالباً وتكون سليمة نسبياً في المراحل الباكرة لكنها قد تتحول إلى شكل خبيث وتسلك سلوك الأورام الدبقية.

الورام الليفي العصبي NEUROFIBROMATOSIS:

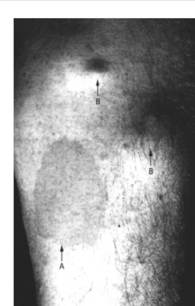
هو اضطراب ذو وراثة جسدية سائدة ناجم عن مورثة شاذة توجد عل الصبغي 17 (q11.2، النمط 1 من الورام الليفي العصبي، NF1) أو الصبغي 22 (q12.2، النمط 2 من الورام الليفي العصبي، NF2). تتطور عدة أورام ليفومية Fibromatous tumours من أغماد الألياف العصبية للأعصاب المحيطية والقحفية. تكون معظم الآفات سليمة لكن التبدلات الساركومية قد تحدث. يوجد في الـ NF1 (داء فون ريكلينغ هاوزن) تظاهرات جلدية مميزة مع تظاهرات أخرى خارج القحف (انظر الجدول 99).

يمكن تمييز المرضى المصابين بـ NF1 بسهولة بسبب الآفات الجلدية (انظر الشكل 55) التي يزداد عددها مع التقدم بالعمر. يستطب إجراء الاستقصاء والمعالجة إذا وجدت أعراض الإصابة الدماغية والشوكية فقط أو إذا اشتبه بحدوث تبدلات خبيثة.

يتظاهر المرضى المصابون بـ NF2 بالأورام العصبية السمعية Acoustic neuromas (التي تكون ثنائية الجانب غالباً) و/أو الأورام المركزية الأخرى ويكون لديهم عدد أقل من الآفات الجلدية في حال وجودها. إن القصة العائلية للأورام الدماغية أو الشوكية يجب الانتباه لها بدقة لأن أقارب المرضى المصابين بالـ NF2 قد يحتاجون لإجراء التقصي عن الأورام السمعية العصبية.

الجدول 99: أنماط الورام الليفي العصبي.

النمط 1: (الشكل المحيطي، أكثر من 70٪ من الحالات).
• الأورام الليفية الجلدية المتعددة. • الأورام الحليمية الرخوة. • بقع القهوة بالحليب. • الأورام الليفية القزحية. • الأورام الليفية العصبية ضفيرية الشكل . • الأورام الليفية العصبية الشوكية. • تضيق المسال. • الجنف. • الأورام الغدية الصماوية. • النمش الإبطي.
النمط 2: (الشكل المركزي).
• آفات جلدية قليلة أو غير موجوة. • ورم العصب السمعي ثنائي الجانب. • الأورام الدبقية في الدماغ والعصب البصري. • الأورام السحائية. • الأورام الليفية العصبية الشوكية.



الشكل 55: بقعة قهوة بالحليب (السهم A) وعقيدات تحت الجلد (السهم B) في ساعد مريض مصاب بالورام الليفي العصبي النمط 1.

الورم العصبي السمعي ACOUSTIC NEUROMA:

وهو ورم سليم على حساب خلايا شوان في العصب القحفي الثامن، قد ينشأ هذا الورم بشكل معزول أو كجزء من الـ NF2 (انظر سابقاً). يحدث ورم العصب السمعي إذا كان معزولاً في العقد الثالث من العمر ويكون أشيع عند الإناث، وينشأ الورم بشكل شائع قرب مدخل العصب إلى البصلة أو في الصماخ السمعي الباطن ويكون عادة في الفرع الدهليزي. إن مثل هذه الأورام الشوانومية Schwannomas في العصب الثامن تشكل (80-90٪) من أورام الزاوية الجسرية المخيخية.

A. المظاهر السريرية:

تعتمد المظاهر السريرية نوعاً ما على مكان الورم على طول العصب السمعي أو العصب الدهليزي. (هناك أورام مشابهة تنشأ بشكل نادر من العصب مثلث التوائم). إن فقد السمع مظهر ثابت تقريباً رغم أنه قد لا يكون المظهر الأول (المظهر المعلن عن المرض) كذلك فإن الأعراض الحسية في الوجه والدوار أعراض شائعة أيضاً عند تظاهر المرض. قد يؤدي انحراف جذع الدماغ أو/و السويقة المخيخية إلى حدوث الرنح و/أو العلامات المخيخية في الأطراف. أما انحراف البطين الرابع والمسال المخي فقد يسبب موه الرأس الذي قد يكون المظهر الأول للمرض. إن الضعف الوجهي غير شائع عند تظاهر المرض لكن الشلل الوجهي قد يتلو الاستئصال الجراحي للورم.

B. الاستقصاءات:

إن الـ MRI هو الاستقصاء المختار (انظر الشكل 54)، وإن الـ CT قليل الفائدة في هذه المنطقة من الحفرة الخلفية.

C. التدبير:

يكون التدبير بالاستئصال الجراحي، وإذا كان الاستئصال كاملاً فإن الإنذار ممتاز. إن الصمم والضعف الوجهي ينجمان عادة عن هذه العملية إذا لم يكونا موجودين قبل الجراحة.

داء فون هيبل – لينداو VON HIPPEL- LINDAU DISEASE:

ينجم هذا المرض ذو الوراثة السائدة عن مورثة معطوبة على الصبغي 3P25-26 ويتميز بترافق الأورام الوعائية في الشبكية وداخل القحف (في المخيخ بشكل وصفي) مع الأورام الأرومية الوعائية Hemangioblastomas. قد توجد آفات ورمية عابية Hamartoma خارج القحف مرافقة والتي يمكن أن يطرأ عليها تحول خبيث. إن حوالي 10٪ من أورام الحفرة الخلفية هي أورام أرومية وعائية مخيخية. يجب التفكير بداء فون هيبل – لينداو عند المرضى المصابين بمثل هذه الآفات وبالتالي يمكن إجراء التحري عن باقي الآفات، كما يمكن عند الضرورة إجراء التحري عند باقي أفراد العائلة.

المرض العصبي نظير الورمي PARANEOPLASTIC NEUROLOGICAL DISEASE

قد يحدث المرض العصبي مع الأورام الجهازية الخبيثة بغياب وجود الانتقالات. إن درجات خفيفة من الاعتلال العضلي والاعتلال العصبي تحدث كثيراً مع الخباثات الشائعة. والأندر من ذلك هو بعض المتلازمات نظيرة الورمية المسببة للعجز والمميتة غالباً والتي لها على الأغلب أساس التهابي مع وجود أضداد ذاتية مرافقة قد تتفاعل بشكل متصالب مع المستضدات العصبية والورمية (انظر الجدول 100). يكون للأضداد الذاتية في حالة متلازمة الوهن العضلي للامبرت – إيتون تأثير وظيفي على النقل العضلي العصبي.

A. الباثولوجيا:

تترافق هذه المتلازمات بشكل خاص مع الكارسينوما صغيرة الخلايا في الرئة والأورام المبيضية واللمفومات. ويوجد عادة إضافة للأضداد الذاتية في المصل و/أو السائل الدماغي الشوكي ارتشاح لمفاوي في النسيج العصبي المصاب.

B. المظاهر السريرية:

تم تلخيص المظاهر السريرية في (الجدول 100). يترقى المرض العصبي في معظم الحالات بشكل سريع تماماً على مدى عدة أشهر. وفي 50٪ من المرضى المصابين بمتلازمة نظيرة ورمية يسبق المرض العصبي التظاهر السريري للورم الأولي. يجب التفكير بالمرض نظير الورمي عند تشخيص أي متلازمة عصبية مترقية غير مألوفة.

C. الاستقصاءات:

انظر (الجدول 100). إن وجود الأضداد الذاتية المميزة في سياق صورة سريرية مشتبهة قد يكون مشخصاً. قد تكون الأورام المسببة صغيرة جداً ولهذا السبب فإن CT الصدر أو البطن ضروري غالباً لإيجادها، يظهر السائل الدماغي الشوكي غالباً ارتفاع البروتين وتعداد اللمفاويات مع وجود أشرطة قليلة النسائل Oligoclonal bands.

D. التدبير:

يتم توجيه التدبير إلى الورم الأولي. قد تترافق المعالجة الناجحة للورم أحياناً مع تحسن المتلازمة نظيرة الورمية. وقد يحدث بعض التحسن بعد إعطاء الغلوبولين المناعي الوريدي.

الجدول 100: المتلازمات نظيرة الورمية.

المتلازمة	المظاهر السريرية	الضد	الأورام المرافقة	الاستقصاءات
تنكس الشبكية.	فقد رؤية مترق غير مؤلم.	ضد الشبكية.	– الكارسينوما صغيرةالخلايا في الرئة. – الورم الميلانيني.	صور الصدر الشعاعية، CT الصدر، مخطط كهربية الشبكية.
الرمع العيني الرمع العضلي.	حركات عينية سريعة عشوائية لانظمية	Anti-Ri.	– الورم المبيضي والرئوي. – الورم الأرومي العصبي (عند الأطفال).	صورة الصدر الشعاعية، CT الصدر، التصوير الحوضي بفائق الصوت أو الـ CT.
الاعتلال العصبي الحسي.	– الألم في الطرف، المذل. – النمل (الاخدرار) القاصي.	Anti-Hu.	– الكارسينوما صغيرة الخلايا في الرئة. – داء هودجكن.	صورة الصدر الشعاعية، CT الصدر، دراسات توصيل العصب.
التهاب الدماغ الحوفي Limbic.	فقد الذاكرة، الخرف المترقي، الاختلاجات.	Anti-Hu.	– الكارسينوما صغيرة الخلايا في الرئة. – داء هودجكن.	صورة الصدر الشعاعية، CT الصدر، MRI (الرأس) CSF (كثرة الخلايا، ارتفاع البروتين).
التهاب النخاع Myelitis.	إصابة مترقية في الحبل الشوكي (الحبل الرقبي عادة).	Anti-Hu.	– الكارسينوما صغيرة الخلايا في الرئة.	–صورة الصدر الشعاعية CT الصدر. – MRI (الحبل الشوكي، الرأس).
تنكس المخيخ.	الرنح المترقي، الرأرأة (السفلية)، الدوار.	Anti-Yo. Anti-Hu.	– الكارسينوما صغيرة الخلايا في الرئة. – الورم المبيضي. – داء هودجكن.	صورة الصدر الشعاعية، CT الصدر. التصوير الحوضي بفائق الصوت أو الـ CT. CSF (ارتفاع البروتين، الأشرطة قليلة النسيلة).
الاعتلال العصبي الحركي تحت الحاد.	الضعف والهزال تحت الحاد المترقي بشكل بقعي، في الطرف السفلي عادة.	Anti-Hu.	– داء هودجكن. – الكارسينوما صغيرة الخلايا في الرئة.	– صورة الصدر الشعاعية، CT الصدر. – دراسات توصيل العصب/مخطط كهربية العضل.
الاعتلال العصبي المحيطي الحسي الحركي.	النمل مع المذل الخفيف غير المؤدي للعجز في الطرف المحيطي.	غير معروف.	–الكارسينوما صغيرة الخلايا في الرئة. – سرطان الثدي. – الكارسينومات الأخرى.	– صورة الصدر الشعاعية، CT الصدر. – دراسات توصيل العصب/ مخطط كهربية العضل.
الاعتلال العصبي المحيطي الحسي الحركي.	النمل مع المذل الخفيف غير المؤدي للعجز في الطرف المحيطي.	غير معروف.	– الكارسينوما صغيرة الخلايا في الرئة. – سرطان الثدي. – الكارسينومات الأخرى.	صورة الصدر الشعاعية، CT الصدر. دراسات توصيل العصب/مخطط كهربية العضل.
متلازمة الوهن العضلي للامبرت-إيتون.	ضعف العضلات الدانية في الطرف، والتعب مع الجهد بعد التحسن الأولي وفقد المنعكسات.	أضداد قناة الكالسيوم.	الكارسينوما صغيرة الخلايا في الرئة.	صورة الصدر الشعاعية، CT الصدر. مخطط كهربية العضل.
التهاب الجلد والعضلات/التهاب العضلات.	الضعف والألم في القسم الداني من الطرف، طفح جلدي أرجواني، حطاطات غروتن على البراجم.	Anti-Jo-1.	سرطان الرئة، والثدي والمبيض.	– صورة الصدر الشعاعية، CT الصدر. – كيناز الكرياتين. – مخطط كهربية العضل. – خزعة العضلات.
غيلان- باريه.	الضعف الصاعد، المذل القاصي.	غير معروف.	داء هودجكن.	– دراسات توصيل العصب. – مخطط كهربية العضل.

موه الرأس HYDROCEPHALUS

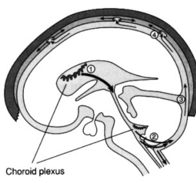
قد يكون موه الرأس (توسع الجهاز البطيني) ناجماً عن انسداد دوران السائل الدماغي الشوكي (انظر الشكل 56). يقال عن موه الرأس أنه متصل Communicating إذا حدث الانسداد خارج الجهاز البطيني (في الصهاريج القاعدية عادة). أشيع ما يكون الانسداد ضمن البطينات في الأقنية الضيقة للبطين الثالث والمسال Aqueduct وقد يكون ناجماً عن ورم أو تشوه خلقي مثل تضيق المسال (انظر الشكل 57). تم ذكر أسباب موه الرأس في (الجدول 101).

إن تحويل Diversion السائل الدماغي الشوكي عن طريق إجراء تحويلة Shunt بين الجهاز البطيني وجوف الصفاق أو الأذين الأيمن قد يؤدي إلى زوال سريع للأعراض في موه الرأس المتصل أوالانسدادي.

موه الرأس سوي الضغط NORMAL PRESSURE HYDROCEPHALUS:

يحدث في هذه الحالة توسع في الجهاز البطيني ناجم عن ارتفاعات متقطعة في ضغط السائل الدماغي الشوكي والتي تحدث بشكل خاص أثناء الليل. تحدث هذه الحالة بشكل مسيطر عند المسنين ويقترح وجودها ترافق تعذر أداء المشية Gait apraxia والخرف مع السلس البولي غالباً كمظهر باكر. قد يكون من الصعب جداً تمييز هذه الحالة كسبب للتوسع البطيني عن التوسع الناجم عن الضمور الدماغي الذي تكون فيه الأتلام القشرية متوسعة أيضاً. إن نتائج الإجراءات التحويلية لموه الرأس سوي الضغط لا يمكن التنبؤ بها.

الجدول 101: أسباب موه الرأس.
المتصل (الانسداد خارج الجهاز البطيني):
• التهاب السحايا الجرثومي (خاصة الدرني). • داء الساركويد. • النزف تحت العنكبوتية. • أذية الرأس. • مجهول السبب (سوي الضغط).
غير المتصل (الانسداد ضمن الجهاز البطيني):
• الأورام. • الكيسة الغروانية. • تشوه آرنولد – كياري. • تضيق المسال. • خراج المخيخ. • الورم الدموي في المخيخ أو جذع الدماغ.



الشكل 56: دوران السائل الدماغي الشوكي.
(1) يتم اصطناع السائل الدماغي الشوكي في الضفائر المشيمية في البطينات ويتدفق من البطينين الجانبيين والبطين الثالث عبر المسال إلى البطين الرابع. (2) يغادر السائل الدماغي الشوكي الدماغ من ثقبتي لوشكا **Luschka** وماجندي **Magendie** ويسير فوق نصفي الكرة المخية. (3) كما يسيل إلى الأسفل حول الحبل الشوكي والجذور العصبية في المسافة تحت العنكبوتية. (4) ثم يتم امتصاصه إلى الجيوب الوريدية الجافية عن طريق الزغابات العنكبوتية.

ارتفاع الضغط داخل القحف مجهول السبب
IDIOPATHIC INTRACRANIAL HYPERTENSION

كانت تدعى هذه الحالة سابقاً بارتفاع الضغط داخل القحف السليم وهي تحدث عادة عند النساء الشابات السمينات. يتطور ارتفاع الضغط داخل القحف دون وجود آفة شاغلة للحيز أو توسع بطيني أو ضعف للوعي. إن سبب هذه الحالة غير مؤكد لكن قد يوجد عيب منتشر في عودة امتصاص السائل الدماغي الشوكي من الزغابات العنكبوتية. يمكن أن تثار الحالة بالأدوية بما فيها التتراسكلين وحبوب منع الحمل الفموية وسحب المعالجة الستيروئيدية.

A. المظاهر السريرية:

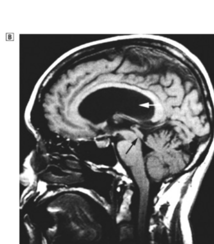
يوجد بشكل مميز صداع مع شفع عابر وعدم وضوح الرؤية Obscurations في بعض الأحيان وأعراض أخرى قليلة. لا توجد عادة علامات أخرى عدا وذمة الحليمة التي يمكن أن تكتشف مصادفة أثناء زيارة روتينية لطبيب العيون لكن شلل العصب السادس قد يكون موجوداً.

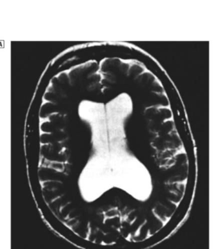
B. الاستقصاءات:

يكون الـ CT طبيعياً مع حجم بطينات سوي أو صغير. وحالما يتم تأكيد ذلك يمكن إجراء البزل القطني بشكل آمن والذي يسمح بإثبات ارتفاع ضغط السائل الدماغي الشوكي ويشكل جزءاً من المعالجة. يسمح تصوير الأوعية بالرنين المغناطيسي MR angiography أو تصوير الأوردة الدماغية بنفي وجود انسداد وريدي دماغي. قد يكون لابد من تمييز وذمة الحليمة الحقيقية عن الأسباب الأخرى لتورم القرص بواسطة تصوير الأوعية بالفلوريسئين Fluorescein angiography.

C. التدبير:

يجب سحب أي دواء مثير للحالة مع تشجيع المريض على الحمية المنقصة للوزن إذا كان ذلك مستطباً. قد يساعد الأسيتازولاميد Acetazolamide (وهو مثبط للكاربونيك أنهيدراز) على إنقاص الضغط داخل القحف. يمكن التفكير بإجراء بزل قطني متكرر لكن هذا الأمر غالباً لا يكون مقبولاً من المريض. قد يحتاج المرضى في حال فشل الاستجابة للمعالجة وتهديد الرؤية بسبب وذمة الحليمة المزمنة لإجراء تثقيب Fenestration لغمد العصب البصري أو تحويلة قطنية- صفاقية.





الشكل 57: تصوير بالرنين المغناطيسي لموه الرأس الناجم عن تضيق المسال. A. صورة محورية: لاحظ البطينين الجانبيين المتوسعين. B. صورة سهمية: لاحظ البطينات المتوسعة (السهم العلوي) والمسال المتضيق (السهم السفلي).

.... انتهى ....